

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907

THÈSE

N°

38

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Novembre 1907, à 1 heure

PAR

René LOUVRIER

DE LA

Paralysie Générale Juvenile

Président : M. RAYMOND, professeur

Juges { *MM. GILBERT BALLET, professeur*
CLAUDE, agrégé
BALTHAZARD, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

BONVALOT-JOUVE

15, RUE RACINE, 15

1907

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Novembre 1907, à 1 heure

PAR

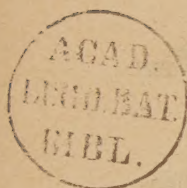
René LOUVRIER

DE LA

Paralysie Générale Juvénile

Président : M. RAYMOND, professeur

Juges { MM. GILBERT BALLET, professeur
CLAUDE, agrégé
BALTHAZARD, agrégé



Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

BONVALOT-JOUVE

15, RUE RACINE, 15

1907

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen Professeurs

M. DEBOVE

MM.

NICOLAS

Ch. RICHET

GARIEL

GAUTIER

BLANCHARD

BOUCHARD

DEJERINE

BRISAUD

LANNELONGUE

CORNIL

PRENANT

QUENU

POUCHET

GILBERT

CHANTEMESSE

THOINOT

GILBERT BALLEST

ROGER

HAYEM

DIEULAFOY

DEBOVE

LANDOUZY

HUTINEL

JOFFROY

GAUCHER

RAYMOND

LE DENTU

BERGER

RECLUS

SEGOND

DE LAPPERSONNE

ALBARRAN

PINARD

BAR

POZZI

KIRMISSON

ALBERT ROBIN

Agrégés en exercice.

MM.

AUVRAY

BALTHAZARD

BRANCA

BEZANÇON (FÉR.)

BRINDEAU

BROCA

BRUMPT

CARNOT

CASTAIGNE

CLAUDE

COUVELAIRE

CUNEO

DEMELIN

DESGREZ

DUPRÉ

DUVAL (PIERRE)

GOSSET

GOUGET

JEANNIN

JEANSELME

JOUSSET

LABBE (MARCEL)

LANGLOIS

LAUNOIS

LECENE

LEGREY

LENORMANT

LÉPER

MACAIGNE

MAILLIARD

MARION

MORESTIN

MULON

NICLOUX

NOBECOURT

OMBREDANNE

POTOCKI

PROUST

RENON

RICHAUD

RIEFFEL, chef

des travaux anat.

SICARD

ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'E o'e a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

MOUTARD-MARTIN, BOURCY, AUCLAIR
ROUTIER

Première année d'externat :

LAUNAY, CUNÉO agrégé

Deuxième année d'externat :

RAYMOND professeur, CLAUDE agrégé

Troisième année.

MARFAN, agrégé

Accouchements : PINARD professeur,
VALLICH agrégé

Quatrième année

HALLOPEAU, agrégé

DE LA

Paralyisie Générale Juvénile

INTRODUCTION

Pendant notre stage comme externe à la clinique de la Salpêtrière, chez le professeur Raymond, nous avons eu la bonne fortune de suivre deux malades présentant les symptômes de la paralyisie générale quoique âgés de quinze et dix-neuf ans. Depuis, ces deux malades sont morts et, nous devons à la grande obligeance de M. Lhermitte, qui a bien voulu nous confier les pièces de l'autopsie, d'avoir pu vérifier histologiquement le diagnostic fait pendant la vie. Comme les cas de paralyisie générale ne sont point la règle nous avons cru intéressant de faire cette étude, qui montre encore une fois que les lésions de paralyisie générale du jeune âge est bien la même

au point de vue des lésions que celle de l'âge adulte, quoique dans la symptomatologie et dans l'évolution on note certaines différences propres à la majorité des cas.

Qu'il nous soit donc permis d'adresser ici tous nos remerciements à notre maître, M. le professeur Raymond, qui nous fait l'honneur de bien vouloir présider cette thèse, ainsi qu'à M. Lhermitte, son collaborateur, qui en a été l'instigateur.

HISTORIQUE. INTRODUCTION

Parmi les démences de l'enfant et de l'adolescent prend place la paralysie générale. Elle se différencie nettement des autres démences, et se sépare comme on tend à l'établir de plus en plus chaque jour, des états d'affaissement intellectuel congénitaux.

Pour bien établir le sujet qui nous intéresse et pour montrersous son véritable jour l'état de laquestion, il nous faut tout d'abord jeter un coup d'œil en arrière et voir par quelles incertitudes, quels progrès et quels reculs, l'esprit humain a passé avant de reconnaître cette entité morbide qu'est la paralysie générale, et ensuite quels efforts il fallut pour convaincre beaucoup d'esprits, que cette paralysie générale admise n'était pas seulement une maladie de l'âge adulte, mais qu'elle pouvait bien être aussi une maladie de l'enfance et de l'adolescence, chose d'autant plus brûlante, qu'elle renversait ou éclairait d'un jour nouveau les idées que l'on avait sur la pathogénie de la question.

L'historique du sujet mettra donc mieux que nous ne saurions le faire, la question, au point où elle en est, et montrera l'importance qu'attachent

certaines à des points de détail qui sembleraient superflus.

Entrevue par Willis en 1661 et Haslam en 1798, on peut dire pour être bref, que ce fut en 1822 que naquit la paralysie générale avec la thèse de Bayle, car avant lui, nous voyons Esquirol en 1816 écrire que chez certains vésaniques on relève de la paralysie accompagnée de troubles de la parole et quelquefois d'eschares, mais qui n'étaient qu'une complication de la folie au même titre que le scorbut et la tuberculose pulmonaire ; et de même en 1820 Georget décrivait plus complètement les symptômes de la paralysie musculaire chronique dont il voyait une complication des formes connues de l'aliénation mentale.

Mais après Bayle la question est à l'ordre du jour. Parchappe, Lassègue, Falret affirment à leur tour l'unité de la paralysie générale, en faisant une entité propre. Baillarger seul, en 1854, tout en admettant la maladie de Bayle qu'il nomme démence paralytique, place à côté d'elle une folie paralytique. Démence paralytique et folie paralytique forment, selon lui, deux variétés distinctes de la paralysie générale, la seconde pouvant d'ailleurs être suivie et compliquée de la première.

Mais pour tous ces auteurs, qui créent et fixent ainsi les lignes de la paralysie générale, celle-ci n'est exclusivement qu'une maladie de l'âge mûr.

Après la nosographie, le laboratoire vient compléter la clinique, et l'anatomie pathologique de la question fait de grands progrès par l'introduction

des nouvelles méthodes histologiques de Weigert, Marchi, Nissl.

En même temps s'ouvre la voie des recherches sur l'étiologie de la question, et l'on discute sur les notions d'hérédité, de prédisposition, ou bien sur le rôle des intoxications, de la syphilis en particulier, sur la genèse de l'affection.

Mais, jusqu'en 1877, on ne parle point de paralysie générale juvénile. Aussi la fameuse observation de Clouston, de paralysie générale chez un adolescent de seize ans, est-elle mémorable ainsi que les cas de Turnbull, en 1881, et de Régis, en 1883, qui prit, le premier en France, la question en main et l'établit sur des bases qui n'ont guère été modifiées depuis. Nous citerons pour mémoire les noms de Turnbull, de Wiglesworth, de Rey et Manière, de Savage, de Strumpell, de Charcot et Dutil, de Middlemass, de Legrain, de Régis, de Toulouse, de Moussous, de Ballet, de Raymond, de Joffroy, qui, par leurs communications ou leurs leçons, ont établi la symptomatologie et l'étiologie de la nouvelle maladie. Nous rappellerons les thèses publiées sur la question par Vrain, Henry Streitberger en Allemagne, Jouschenko, en Russie, et, enfin, en France, de Saint-Maurice, de Thiry, de Delmas, de Firpy.

ÉTIOLOGIE

D'après l'étude des observations déjà nombreuses aujourd'hui de paralysie générale juvénile, on constate tout d'abord que la notion de sexe qui a une large part dans la paralysie générale de l'adulte. (1 femme pour 8 hommes) est à peu près indifférente dans l'adolescence et l'enfance.

Au début, lorsque les statistiques étaient encore peu riches, nous voyions Régis sur 14 cas noter 5 cas féminins, ce qui lui donnait une proportion de 1 pour 2,82. Plus tard Toulouse, sur une statistique de 12 cas prétend que les filles sont plus à l'abri de la paralysie générale que les garçons. En revanche Saint-Remy notait sur 14 filles 11 garçons. D'autre part, Alzheimer, Firpy, Delmas, avec un chiffre considérable de sujets, en arrivent à conclure que le sexe est indifférent, car les causes héréditaires sont les mêmes, et à cet âge, la vie est indifféremment la même dans l'un et l'autre sexe, et est soumise aux mêmes causes occasionnelles.

On a de même beaucoup discuté sur l'âge auquel survenait le plus fréquemment la paralysie générale dans ces formes précoces. Nous rappellerons pour

mémoire que si Bayle déjà l'avait vu descendre à vingt-cinq ans et Calmel à vingt-deux ans, pour eux comme pour Baillarger, Macé, Luys, Auguste Voisin, Griesinger, Kraft-Ebing, Julius Mickle, Mendel, Meyer, König, elle est très rare au-dessous de vingt-cinq ans et, avant vingt ans, on peut la considérer comme une exception. Les auteurs qui se sont intéressés aux formes de la jeunesse veulent devenir plus précis. Wiglesworth, Delmas donnent quatorze ans, Toulouse, Saint-Maurice, quinze ans. Toulouse fait d'ailleurs remarquer que d'après ses observations il existe un rapport entre l'âge où débute la maladie et celui de la puberté. C'est ainsi qu'il observe que l'âge de la paralysie générale s'abaisserait jusqu'à quatorze ans pour les filles qui sont nubiles de meilleure heure que les garçons et que, chez ceux-ci, l'âge du début de la paralysie générale s'élèverait jusqu'à seize ans. Et de même nous voyons Régis, en 1892, dire : La puberté n'est pas, à proprement parler, un agent pathogène et constitue uniquement un moment favorable, un temps d'opportunité morbide, et, certes, il faut bien le reconnaître, le moment de la puberté semble être un des points de moindre résistance de la vie pour l'éclosion des affections mentales du jeune âge. Pour d'autres, tel que Thiry, il n'y a pas de maximum de fréquence et la paralysie générale juvénile ne coïncide pas avec l'éclosion de la puberté. Pour d'autres enfin, tel Middlmiss qui reconnaît la paralysie générale comme conséquence de la syphilis, il faut toujours le même temps à celle-

ci pour provoquer celle-là. Et de même que pour lui les syphilis acquises ne peuvent donner une paralysie générale que de vingt-cinq à soixante ans, de même la syphilis héréditaire, qui serait la cause de la paralysie générale juvénile, fera naître celle-ci de six à vingt-cinq ans. Nos deux cas ne nous permettent pas de tirer une déduction spéciale, nous ferons seulement remarquer que le deuxième avait passé le moment de la puberté lorsque débuta sa maladie. Il nous faut enfin rappeler que l'on a signalé des cas de paralysie générale qui auraient débuté dans le tout jeune âge et que l'autopsie aurait vérifiés (cas de Mac-Donald, de Bourneville *in* Mousous).

Quelles sont donc les causes de la paralysie générale précoce ? Est-elle une maladie acquise par le sujet, ou est-elle comme la plupart des vésanies la conséquence d'un héritage ancestral.

Tout d'abord nous rappellerons que les excès de tabac, de coït, le surmenage intellectuel, les préoccupations morales, les veilles sont choses rares dans les cas qui nous occupent. Tout au plus, pourrait-on dire que dans les observations hospitalières on relève quelquefois, le surmenage physique, les mauvais traitements. De même les troubles de la nutrition (Krapelin), l'arthritisme (Lemoine) les auto-intoxications (Klippel), le ralentissement de la nutrition (Pierret) invoquées chez l'adulte, ne tiennent point ici la même place. Quant au traumatisme céphalique que l'on a invoqué dans certains cas de l'adulte, s'il n'existe pas dans aucun des deux cas

que nous présentons ici, en revanche nous le retrouvons chez Wigglesworth et Gudden qui même vont jusqu'à lui faire jouer un rôle capital. Middlemass (juillet 1904) est moins absolu, cependant pour lui si le traumatisme ne saurait être cause de paralysie générale, en revanche, il peut faire éclater une paralysie générale jusque là latente. Regis, au contraire, se demandait si dans ces cas de paralysie générale précoce le traumatisme n'aurait pas été plutôt l'effet que la cause. Plus dernièrement, la question a été posée parmi les neurologistes et les psychiatres à propos de la paralysie générale, de l'adulte et n'a pas été plus résolue, car tandis que certains tels que Brissaud, Briand, Raymond, prétendaient que le traumatisme ne fait qu'attirer l'attention sur une paralysie générale, antérieurement existante, et qui avait passé inaperçue jusqu'alors. D'autres auteurs, tels que Gilbert-Ballet, se demandent si le syphilitique, qui a reçu un traumatisme par exemple, serait devenu paralytique général, si cette cause occasionnelle n'était pas survenue. D'où de conclure que le traumatisme peut jouer le rôle de cause occasionnelle.

Nous voyons dans notre observation II que le sujet se mit à boire peu de temps avant de tomber malade, et l'on pourrait se demander peut-être, si ces excès de boisson n'ont pas été pour quelque chose dans la genèse de sa maladie. Or si déjà Esquirol, Bayle, Royer-Collard, Pinel, Marcel, Bouillaud remarquaient que beaucoup de délirants para-

lytiques étaient d'anciens alcooliques, et si depuis, Magnus Huss, Lassègue, Falret, Reber, Morel, de Saint-Yon, Thomeuf, Marcé ont essayé d'en établir et d'en distinguer les rapports, depuis Westphal, Nassé, on voit s'établir deux courants. Pour les uns, l'alcoolisme crée de toutes pièces non la paralysie générale, mais un état spécial présentant des caractères spéciaux : la pseudo-paralysie générale alcoolique : c'est Moreaux, Lacaille, Ball, Régis, laissant de côté les opinions plus anciennes, de Luys, de Drouet, de Magnan, qui rapprochaient l'alcoolisme de la paralysie générale vraie. Or, dans les cas de paralysie générale juvénile, l'alcool n'a généralement pas eu le temps de devenir alcoolisme ancien. Et comme les rémissions, décrites dans la pseudo-paralysie générale, n'existent, on peut dire jamais, l'alcool ne serait qu'une cause occasionnelle, tout au plus ajoutée à d'autres, mais qui ne pourrait agir seule par elle-même, si elle n'avait déjà un terrain préparé pour l'éclosion de la maladie.

On discute aussi chez l'adulte sur le rôle que jouent des intoxications chroniques acquises, telles qu'une syphilis acquise ou une tuberculose. Ici la notion de syphilis acquise est une rareté dans les observations du jeune âge. L'un de nos sujets a commencé sa maladie à un âge où l'on acquiert guère encore ce mal (quinze ans). Quant au second, nous n'avons aucune trace qu'il ait été contaminé. Et, certes, l'on peut dire que presque dans toutes les observations publiées jusqu'ici le jeune âge du sujet à lui

seul a suffi pour leur faire éviter ce facteur. Il est vrai cependant que les enfants, infectés par une nourrice suspecte, se rencontrent quelquefois et que des individus, porteurs de lésions spécifiques en évolution, embrassent volontiers des enfants sans essayer d'éviter de leur donner leur mal. Mais, en somme, la syphilis acquise est une exception et l'on compte celles qui la contractent en nourrice, comme dans les observations de Mingazzini, ou de Régis, ou de Sommer, ou comme celle de Hüfler qui l'acquiert à six ans par le baiser d'une personne contaminée, ou comme cette petite malade de Westphal, employée de cirque, qui l'acquiert à l'âge de huit ans par des rapports sexuels.

Quant à la tuberculose, invoquée chez l'adulte par Bour dans sa thèse, Devaz au Congrès de Limoges, Klippel enfin, agissant soit localement, soit à distance par des toxines provenant du poumon par exemple, nos observations personnelles ne nous donnent aucun éclaircissement sur ce point ; et il est à remarquer, d'autre part, que les jeunes paralytiques généraux meurent rarement de tuberculose. Ce qui est, au contraire, fréquent dans les autres maladies cachectisantes paralytiques.

Mais si toutes les causes que nous venons de passer en revue, entrent peu en ligne de compte dans les antécédents des paralytiques généraux juvénils, il n'en est plus de même sur le rôle étiologique de la syphilis héréditaire. Nos deux cas ne peuvent pas nous permettre de conclure à cet égard, car, si l'un

est un descendant de tabétique, l'autre descendait d'un ivrogne qui, malgré ses débauches, ne s'est jamais aperçu qu'il ait eu la syphilis ou quelque accident s'y rapportant. Et cependant les statistiques sur ce point sont accablantes. Si l'on ne tient compte que des cas absolument manifestes on la rencontre 39 fois sur 77 cas chez Marchand, 34 fois sur les 95 cas de Delmas, 43 fois sur 69 cas dans celle de Thiry, 15 fois sur 33 cas dans celle de Henry, 33 fois sur 73 cas dans celle de Firpy. Et dans beaucoup de ces observations, nombre de cas, où elle n'était pas absolument certaine, ont été laissés de côté. On peut donc en conclure que la syphilis héréditaire entre en ligne de compte dans l'étiologie de la paralysie générale juvénile.

Mais à côté de cette hérédité syphilitique on a souvent envisagé comme une des principales causes, voire même comme la seule, l'hérédité cérébrale. Bail-^llarger distinguait l'hérédité congestive et l'hérédité vésanique. L'hérédité congestive se retrouve, certes, parmi les antécédents des jeunes malades, mais cependant elle est loin d'être fréquente et il est difficile d'affirmer que nos jeunes paralytiques généraux sont des individus qui, ayant hérité de leurs parents d'une aptitude aux congestions cérébrales, ont des troubles de la circulation cérébrale, qui amènent une irritation des cellules nerveuses, puis leur mortification par prolifération et sclérose interstitielle de la névroglie. Ce que Luys énonçait lorsqu'il disait que la paralysie générale, qui éclate chez un individu,

n'est pas un fait imprévu *ex abrupto*, mais le résultat d'une série d'influences multiples. Dès la naissance, le mal est en germe chez le sujet destiné à devenir paralytique, il possède une tendance aux poussées congestives de l'encéphale, et selon qu'il sera exposé ou non aux fatigues de toutes sortes, il subira son destin ou il y échappera.

A côté de l'hérédité congestive, l'hérédité vésanique se rencontre aussi dans les antécédents des jeunes malades. Elle semble cependant beaucoup plus rare chez les paralytiques généraux que chez les autres aliénés, quoique le professeur Joffroy estime que ces antécédents vésaniques sont beaucoup moins rares que l'on est porté à le croire. C'est d'ailleurs l'opinion des premiers observateurs, tels que Bayle et Calmeil et celle aussi de Falret, Foville, A. Voisin, Dagonet, Christian, Cullere, Ch. Féré, Déjerine, Vallon, Von Kraft-Ebing, Schule. Cependant d'autres observateurs la nient, tels que Régis et Gilbert-Ballet. Toutefois, si elle n'est pas très fréquente elle n'en existe pas moins puisque Delmas en a réuni 14 cas dans sa statistique. Aucun de nos cas ne peut en fournir la preuve.

L'hérédité similaire, qui, pour Thiry, serait la plus fréquente, paraîtrait exister dans notre premier cas pour ceux qui voient dans le tabes et la paralysie générale deux modalités de la même affection. Cependant cette hérédité serait rare en général pour Ameline ; pour Charpentier, Vallon, un paralytique général verra de tout parmi ses descendants. Et ils

pourront présenter des tares nerveuses sous toutes les formes et pas seulement des tares mentales.

Gilbert-Ballet va jusqu'à conclure que les descendants de paralytiques généraux sont le plus souvent indemnes de toutes tares.

Quelquefois plusieurs frères et sœurs peuvent être atteints : ce sont quatre frères et sœurs dans l'observation de Hameu ; ce sont deux sœurs dans celle de Hoch ; ce sont trois frères et sœurs dans celle de Jouschenko, comme le fait remarquer Delmas. Dans quelques cas même on voit ascendants et descendants frappés ensemble ; parfois même, le fils peut être atteint quelques années avant le début de la maladie du père.

Quant à l'hérédité névropathique, qui, d'après Saint-Maurice, est assez fréquente, nous la retrouvons manifeste dans l'un de nos deux cas. Et, certes, on pourrait dire qu'elle est presque la règle, car elle est la conséquence nécessaire de nos civilisations occidentales. Et pour beaucoup d'auteurs Mac-Donald, Sérieux et Farnarier, Francesco Burzio il semble que ce soient les cerveaux qui sont surmenés ou ont été surmenés pendant les générations précédentes qui paient la plus lourde part à la paralysie générale.

Enfin l'alcoolisme des parents, qui laisse si souvent après lui une lourde hérédité, se rencontre dans notre observation II. On le retrouve tantôt chez le père, tantôt chez la mère, quelquefois chez les deux. Il est signalé 12 fois dans la statistique de Delmas, et c'est ainsi que Combemale peut dire : Ces mal-

heureuses victimes fatales de leur hérédité ne font rien pour verser dans la paralysie générale et ils y tombent vers l'âge de la puberté.

NATURE DE LA PARALYSIE GÉNÉRALE

De cette étiologie nécessairement un peu longue, parce que très discutée, pouvons-nous conclure à une pathogénie de la paralysie générale juvénile ?

Nous ne le pouvons certes pas, pas plus d'ailleurs qu'elle n'est définitivement établie à propos de celle de l'adulte. Tout ce que nous pouvons dire, c'est que, d'abord, le chapitre des pseudo-paralysies générales, n'a point besoin ici d'être discuté, les facteurs se réduisant à deux principaux : La maladie est-elle une affection individuelle, ou est-elle une affection due à une hérédité fâcheuse, et si celle-ci existe, quelle est la part de la prédisposition et quelle est la part de l'infection. Ici nous nous contenterons de rappeler les conclusions formulées par les maîtres les plus autorisés à trancher la question. Certains rejettent la syphilis, ce sont : Dubuisson et Voisin, au Congrès de Rouen, Lancereaux, qui affirme que la paralysie générale n'est pas une manifestation syphilitique, car elle n'en a ni les caractères, ni l'évolution.

Pour d'autres, comme Joffroy, le terrain est la cause principale, l'infection surajoutée n'est qu'un engrais sur un mauvais terrain.

Fournier la classe parmi une affection parasyphi-

litique et se déclare convaincu de la relation qui existe entre la syphilis et la paralysie générale, et affirme que refuser d'admettre cette connexion, ce n'est rien moins que fermer les yeux à la lumière, et méconnaître ce que l'on peut appeler une évidence clinique. C'est d'ailleurs aussi l'avis de Régis, d'Hallopeau, pour qui la paralysie générale est la conséquence, au niveau du cortex, de syphilomes générateurs de toxines. Ces deutéropathies, selon lui, établissent la filiation avec la syphilis, et expliquent l'indépendance apparente du processus méningo-encéphalique. La péri-encéphalite de la paralysie générale a pour cause prochaine le développement intra-cranien de gommes syphilitiques. Si elles ne sont pas constamment signalées, c'est qu'elles disparaissent, effacées par la péri-encéphalite secondaire. Et le professeur Raymond de conclure, qu'ayant observé sur le même cerveau la coexistence de syphilis et de paralysie générale, on ne peut donc, au nom de l'anatomie pathologique, rejeter les données formellement établies par la clinique comme celles des relations de la syphilis et de la paralysie générale. Aussi nous concluons : que si, chez nos sujets, nous rencontrons de nombreuses tares parmi les ascendants, celles-ci n'agissent point par elles-mêmes, elles ne font que produire un individu dégénéré, à cerveau particulièrement fragile, qui serait cependant susceptible d'un fonctionnement normal, si l'intervention d'une syphilis héréditaire n'y entraînait pas la production de lésions.

CLINIQUE

En examinant les observations des deux malades que nous présentons ici, nous constatons, comme l'avaient fait déjà remarquer Régis le premier, puis Vrain, Thiry, Delmas, que la maladie s'annonce par des prodromes, certains même, comme nous le verrons, semblent particuliers à la forme du jeune âge.

Chez l'un l'affection s'est annoncée par des phénomènes psychiques. Son attention était diminuée, il n'écoutait plus les leçons, il ne retenait plus rien : tels furent les premiers symptômes qui attirèrent l'attention de l'instituteur en même temps que ce dernier vérifiait que son élève ne voyait plus distinctement les inscriptions du tableau.

Chez le second, si on constata aussi quelques troubles psychiques, ce ne furent pas eux qui firent les premiers attirer l'attention sur lui, mais ce furent cette sensation de fatigue, de courbature, ces étourdissements qui le firent tomber sur les genoux au cours de son travail. Ce ne fut qu'ensuite que l'attention fut troublée, qu'il devint excitable, coléreux, pleureur lorsque ses désirs n'étaient point satisfaits. La maladie se révéla donc par des symptômes phy-

siques qu'accompagnèrent bientôt des phénomènes psychiques.

Et, en vérité, c'est ainsi que les choses se passent la plupart du temps. Nous signalerons cependant pour mémoire ces accidents prémonitoires que l'on rencontre dans l'enfance des sujets futurs paralytiques généraux : Ce sont, comme le font remarquer Savage, Régis, Clouston, l'otorrhée, le coryza chronique, les congestions oculaires, les suppurations des conjonctives, le ptosis, les éruptions d'acné ou d'eczéma aux quelles Régis ajoute les céphalées sous diverses formes : tantôt affectant la sensation de constriction dans un étaiu, tantôt la sensation de vide et cela ou d'une façon continue, ou d'une façon intermittente. Enfin il faudrait ajouter, selon Vrain et Thiry, l'insomnie prolongée qui serait pathognomonique et qui pourrait durer tantôt quelques semaines, tantôt quelques mois, tantôt même deux à cinq ans avant le commencement de la maladie.

Ces deux modes de début que nous notons dans nos observations, nous les retrouvons à peu près dans toutes.

Le début par des symptômes somatiques consiste en une chute simple, comme dans notre cas, en un accident, un étourdissement, à la façon d'un ictus, en une crise épileptiforme. C'est le jeune homme dont Clouston rapporte l'histoire, qui perd connaissance, se blesse et, après quelques jours de repos, baisse intellectuellement d'une façon progressive. Tantôt, c'est immédiatement après l'accident que l'on voit

le caractère changer, les aptitudes diminuer, le malade déchoir au point de vue psychique et physique. Parfois c'est une hémiplegie, un ptosis que l'on constate le matin au réveil, ou bien qui survient avec ou sans attaque. C'est encore une simple parésie ou de l'aphasie transitoire, quelquefois même de la dysphagie. C'est l'observation de Strumpell citée par Régis : Un enfant de treize ans a une attaque suivie de paresse passagère au bras droit et de la jambe ; ces attaques se répètent environ tous les mois pendant un an : dès la première, il devient paresseux, inattentif, puéril.

Ou bien c'est une attaque épileptiforme : épilepsie sensitive ou motrice ou équivalent épileptiforme. C'est le malade de Legrain qui, comme premiers symptômes, a présenté des troubles sensitifs et moteurs : engourdissement, fourmillements dans le bras gauche, bouffées de congestion à la face, avec érythrospie, et quelquefois de petites secousses dans les membres.

Tantôt, au contraire, comme dans notre première observation, ce sont les troubles psychiques qui attirent les premiers l'attention.

Bien souvent on ne constate tout d'abord qu'une modification du caractère dans leur façon de se livrer à leurs occupations habituelles, dans leur manière d'être. L'individu devient apathique, instable, irritable, sujet à un rire béat ou à des pleurs sans motif. Il perd ses sentiments affectifs, il y a amoindrissement notable du jugement et de la vivacité d'esprit, la mémoire s'émousse. En somme, la maladie s'ins-

talle sous la forme d'une démence simple, globale, progressive (Garnier, Régis). Comme Toulouse le fait remarquer, l'affaiblissement intellectuel est en général le seul trouble psychique, les délires n'existant pour ainsi dire pas dans la forme juvénile. Cependant chez notre second malade, nous remarquons, qu'il devint surexcité, qu'il se battit même avec un de ses camarades, de laborieux et doux qu'il était auparavant.

De même, la plupart des auteurs ont signalé, comme caractéristique de la paralysie générale juvénile, l'absence de délire préparalytique qui s'accompagne de suractivité, d'entreprises chimériques. Ici, dans notre second cas, nous le constatons, cependant nous le voyons devenir d'« une activité dévorante ».

Enfin il nous faut rappeler qu'en étudiant les nombreuses observations publiées on voit peu cette satisfaction de soi-même, ces idées de grandeur, de richesse, de puissance, qui sont si fréquents chez l'adulte leur faisant accomplir des actes, des achats qui déterminent l'internement. Cependant, comme le fait remarquer Babonneix, si ces idées de grandeur sont rares, elles n'en existent pas moins, et dans quelques cas elles ont été signalées. Il rappelle les observations de Middlemass, de Streithberger, de Turnbull, de Ballet, de Clouston, de Régis, d'Alzheimer, de Bernhart, de Garnier, de Hufler, de Liedesdorf, de Vogt et Franck, où les malades disent qu'ils sont très heureux, possesseurs de richesses, qu'ils sont d'une beauté remarquable, colonels, apparentés

à une reine, nous pourrions même ajouter que le nôtre (obs. I) est très heureux, « car il a un bon coffre ».

Il est vrai que ce sont, comme le dit Babonneix, de petites idées de grandeur bien souvent, niaises et puériles, comme celle de notre malade, qui fait converger son ambition en la « solidité de son coffre ». D'autre fois cependant, ajoute-t-il, elles surviennent à l'occasion d'un événement récent. D'autres, enfin, sont spontanées et comparables à celles de l'adulte. Et, en somme, nous pouvons en conclure avec Alzheimer que ces idées de grandeur sont rares et peu importantes dans la paralysie générale du jeune âge.

Plus rarement encore nous trouvons les idées inverses de mélancolie, de culpabilité, de damnation, de persécution, 2 cas seulement dans les 56 que publie Delmas ; l'une dans l'observation de Bjelakoff, l'autre dans celle de Westphal.

A l'examen du liquide céphalo-rachidien on trouve une lymphocytose manifeste.

En résumé, nous pouvons conclure avec Dupré que la paralysie générale chez l'enfant évolue habituellement sans délire sous la forme démentielle simple, et avec Moussous que dans quelques cas à peine chez les adolescents seulement, on trouve soit quelques hallucinations, soit des idées de grandeur ou de persécution. Hormis ces cas exceptionnels, c'est la démence simple et progressive qui se trouve régulièrement consignée.

Puis la maladie se confirme, par les signes somatiques qui servent à appuyer le diagnostic de la paralysie générale de l'adulte. C'est un léger embarras de la parole : d'abord imparfaite, elle devient traînante, bégayée entrecoupée d'arrêts, les mots d'épreuve ne peuvent être prononcés sans échappements, répétitions, bredouillements, les muscles de la langue et des lèvres sont animés de mouvements fibrillaires. Il y a de l'inégalité pupillaire, de la mydriase ou du myosis, de l'irrégularité de la pupille, le signe d'Argyll-Robertson. La marche devient pesante, maladroite, incertaine, elle se fait les jambes écartées, les mains détachées du tronc avec une physionomie ahurie. Les mains deviennent inhabiles, d'une façon progressive, comme le constatait Régis d'après les cahiers d'une jeune malade. Puis l'écriture devient plus difficile, irrégulière, tremblée, inégalement moulée ; des lettres, des syllabes, des mots sont oubliés, jusqu'au moment où elle devient absolument impossible.

Les signes de la puberté ne se manifestent pas, rétrogradent s'ils s'étaient déjà manifestés. Chez les filles, la menstruation ne s'établit ou se supprime si elle avait déjà eu lieu ; les seins ne se développent pas, l'utérus et les ovaires restent infantiles, le pubis et les aisselles restent glabres, et, comme le faisait remarquer Charcot lorsqu'il comparait la paralysie générale juvénile à celle de la femme, de même que chez cette dernière on voit la ménopause se produire prématurément, de même, dans le jeune âge,

on voit les manifestations sexuelles rétrocéder et disparaître. Chez les jeunes garçons, le pénis et le testicule restent rudimentaires.

L'ensemble général du sujet, garde aussi les caractères infantiles : les formes restent celles de l'enfance, la taille est petite, les os grêles, le visage jeune.

La maladie s'aggrave de jour en jour, sans jamais offrir de ces formes avec rémittences que l'on rencontre chez l'adulte, ou à ces pseudo-paralysies générales étudiées par Baillarger, Ball, Régis, susceptibles de rétrocéder et de guérir, ou qui meurent d'un épiphénoménie telle qu'une pachyméningite. Lacaille, Boissier, Bourdin). La maladresse augmente aux membres supérieurs, les mouvements sont maladroits, saccadés. L'écriture devient absolument impossible. La marche est peu sûre, incertaine, titubante, sujette aux chutes ; le malade se fatigue très rapidement.

Il est trémulant des mains, des jambes, la langue est animée de mouvements de trombone. Les tremblements fibrillaires, les soubresauts des tendons, les troubles de la parole deviennent très accentués, la voix est bredouillée.

Les troubles de la sensibilité sont peu nets à cause de l'âge du sujet souvent jeune et de l'état déméntiel. Cependant quelquefois les malades accusent spontanément des douleurs vagues dans les jambes ressemblant à des douleurs fulgurantes du tabes, ou bien c'est de l'érythrospie (Legrain), de la migraine ophtalmique, qui fut même considérée par Charcot

comme un signe précurseur de la paralysie générale.

Lorsqu'on peut examiner à fond la sensibilité des malades, on trouve de l'anesthésie, des paresthésies, de l'analgésie qui serait, pour Legrain, le trouble le plus fréquent. La localisation maxima dans les points intéressés par les attaques d'épilepsie sensitive, semblerait les relier à une lésion corticale, c'est à-dire à la lésion même de la paralysie générale (Legrain). Ces troubles sensitifs, dit cet auteur, seraient rarement décelables, car ils sont dus à une localisation intensive des lésions dans les zones sensibles de l'écorce, quand les lésions, au lieu d'être exclusivement localisées aux régions frontales, sont aussi prononcées en arrière qu'en avant. Et dans les lésions vulgaires, les lésions postérieures deviennent équivalentes en intensité à celles des régions antérieures qu'à une période avancée de la maladie, c'est-à-dire quand l'état de démence ne permet plus d'explorer la sensibilité. Comme le fait remarquer Legrain, souvent des troubles sensitifs et moteurs ont une tendance à prédominer d'un côté du corps. Les réflexes rotuliens et plantaires sont presque toujours modifiés, mais dans un sens variable, tantôt exagérés, tantôt abolis, quelquefois dissemblables. A la période terminale ils sont le plus souvent abolis.

Les troubles psychiques s'accroissent, ils ignorent le jour, la date, l'année où ils sont, toute opération de calcul devient impossible, ils ne peuvent additionner deux nombres les plus simples.

Et l'on constate que les facultés s'émoussent,

s'amoindrissent deviennent embryonnaires. Les malades sont distraits, indifférents à ce qui se passe autour d'eux, incapables d'avoir une idée et de la suivre : celles-ci sont confuses, mobiles, contradictoires ; ils ne peuvent terminer ce qu'ils ont entrepris. Ils finissent par ne plus savoir la valeur des choses, leur usage, la manière de s'en servir. C'est, comme le fait remarquer Delmas, une démence globale.

La mémoire s'affaiblissant peu à peu, les faits récents disparaissent.

L'association des idées devient difficile. Ils ont peine à coordonner, la synthèse se fait automatiquement suivant l'impression que laissent les sensations, d'où l'incohérence des réponses. Le jugement défectueux finit par ne plus exister ; les sentiments affectifs, d'abord troublés, sont pervertis. Ils perdent tout sentiment de tenue, de dignité, de pudeur, de sens moral, inconscients qu'ils sont et indifférents à tout.

La maladie affecte donc ainsi une marche fatalement progressive. Les phénomènes de déchéance physique et psychique s'accroissant, la faiblesse musculaire augmente, ils sont incapables de diriger leurs membres et d'accomplir un acte quelconque. Le malade reste confiné sur un siège ou au lit, incapable de se tenir debout. Il finit par ne plus pouvoir faire usage de ses mains, on doit le faire manger. Puis vient la paralysie des muscles du pharynx, et l'alimentation à la sonde devient nécessaire. Enfin

par la paralysie des sphincters de la vessie et du rectum le malade gâte sous lui.

Son psychisme se réduit à rien, il n'écoute plus, son attention n'est plus éveillée, il mène une vie végétative, s'onanise, l'air hébété. Il ne répond plus à aucune question, il a des crises de pleurs et de gémissements. Les seuls réflexes psychiques consistent en grognements inarticulés.

Les troubles trophiques deviennent très marqués. L'émaciation devient extrême, l'atrophie musculaire s'accompagne de rigidité et de contracture en flexion de tous les membres. De l'asphyxie locale des extrémités peut apparaître comme dans notre observation.

Des eschares à la région sacrée, aux talons avec trochanters se creusent. Les gangrènes surviennent, parfois des hémorragies et des taches, hémorragiques font leur apparition, et le malade meurt dans la cachexie et le marasme.

A moins que la mort ne soit hâtée par un ictus qui enlève le malade, ou une pneumonie intercurrente, comme on l'a fait remarquer, la tuberculose pulmonaire ultime n'est pas un mode de terminaison fréquent dans la paralysie générale juvénile.

L'évolution, progressive jusqu'à la fin, ne présente point les rémissions que l'on rencontre dans les formes de l'adulte, elle ne prête donc point à la discussion sur les rapports qui existent entre les formes progressives et les formes à rémissions appelées pseudo-paralysies générales.

La durée moyenne de l'affection semble être de trois ans et demi à quatre ans. Cependant, la maladie peut durer cinq à six ans. Jamais on ne peut espérer d'amélioration ou de guérison, la mort est la règle.

Formes cliniques. — Parfois, dans certains cas, certains symptômes prennent une telle importance, alors que l'ensemble du tableau clinique est encore peu net, que l'on pourrait croire qu'il évolue, à côté de la paralysie générale, une autre maladie, caractérisée par ce symptôme prédominant. C'est pourquoi, d'après l'étude des observations publiées, nous avons distingué trois formes cliniques de paralysie générale juvénile, suivant l'importance des troubles qui caractérisent chacune d'entre elles.

La forme congestive, qui est la plus fréquente, débute généralement par un ictus, qui est suivi de paralysie, soit d'une hémiplégie, soit d'une monoplexie, parfois de parésie simple, ou de disarthrie. Comme rien jusqu'alors n'avait pu faire prévoir l'apparition de troubles psychiques à leur suite, on est tenté d'attribuer les troubles intellectuels qui suivent à l'attaque qu'a subi le malade. Et comme souvent dans ces formes les attaques se répètent, on croirait volontiers, une fois les symptômes propres de la paralysie générale apparus, soit que l'on a deux affections qui évoluent côte à côte, soit que la paralysie générale qui commence est la conséquence des crises que le malade a eues à subir, alors que les crises ne sont que les premiers symptômes de l'affection.

La forme épileptique se présente sous l'aspect d'une crise d'épilepsie soit motrice, précédée d'aura et accompagnée de perte de connaissance, soit sous la forme d'épilepsie sensitive, avec sensation d'engourdissement, de fourmillement, généralement au membre supérieur gauche, quelquefois à la moitié de la face, sans perte de connaissance, tantôt seule, tantôt accompagnée de phénomènes moteurs, et cela avant tout autre accident. Parfois l'épilepsie n'apparaît que partiellement, ce n'est que de la migraine ophthalmique (Charcot), ou bien de simples vertiges, ou ce ne peuvent être que de simples équivalents, épileptiques tels que des maux de tête, des vomissements, des crampes dans la main, ou encore : c'est de l'érythropsie (Charcot), de la photopsie (vision d'objets environnés de lumières, de flammes, de gens en mouvements).

La forme tabétique enfin est caractérisée par le syndrome de la maladie de Duchenne. On voit alors le malade accuser des douleurs fulgurantes, de l'ataxie des membres supérieurs, de l'incoordination motrice des membres inférieurs, d'où troubles de la marche, des troubles de la sensibilité, de l'abolition des réflexes patellaires, de l'atrophie pupillaire et du signe d'Argyll-Robertson.

Enfin, suivant la modalité des troubles psychiques, nous pourrons, avec Voisin, décrire les trois formes dépressives, expansives et débiles dans la paralysie générale juvénile.

La forme expansive est, certes, la moins fréquente

dans la paralysie générale de la jeunesse. Quoique nous puissions la retrouver dans chacune de nos deux observations, lorsque le premier malade chante à tue-tête et manifeste son bonheur « d'avoir un coffre solide », et dans le second cas, lorsque nous voyons le malade s'emporter, devenir d'une activité prodigieuse ou encore, pour ne pas perdre son écriture, nous voyons notre paralytique entreprendre de copier les articles de journaux qui lui tombent sous les mains. Cependant nous ne la rencontrons presque jamais seule ; elle ne tient jamais la première place, mais accompagne presque toujours les formes dépressives et débiles.

Dans la forme dépressive l'individu devient sombre, triste, chagrin. Il s'ennuie, demande qu'on l'emmène, a peur de la mort, « craint d'être charcuté » (Legrain).

Enfin la forme débile, qui est, on peut le dire, presque la règle dans la paralysie du jeune âge, se caractérise par un abaissement progressif de l'intelligence sans délire surajouté.

Nous pourrions, suivant l'allure de la maladie, signaler quelques cas où, contrairement à la règle générale, on a eu, pendant un temps assez court il est vrai, une rémission avec amélioration, mais fatalement suivie de rechute. Comme en témoignent les observations de Raymond, de Carrier et Carles, où une broderie témoigne par la finesse des dessins des progrès de la maladie et une observation de Janschenko, dans sa thèse de Varsovie sur la

paralysie générale juvénile, où les troubles psychiques diminuent en même temps que la malade redevient ordonnée, travailleuse quelquefois, et pouvant faire de petits calculs, d'hébétée et démente qu'elle était auparavant. On constata à la même époque un certain développement physique.

Ces formes sont, en somme, rares, mais méritent d'être signalées, de même que les délires ambitieux, qui, s'ils sont loin d'être fréquents, permettent cependant de reconnaître en la paralysie générale juvénile la plupart des accidents de celle de l'adulte.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif repose sur des troubles psychiques, qui sont ceux d'une démence simple, progressive avec amoindrissement jusqu'à destruction complète de l'intelligence, de la mémoire, de la volonté, des sentiments affectifs, et finissant par rendre l'individu privé de toute perception, de toute conception ; mais cela généralement sans délire ni ambitieux, ni mélancolique surajouté.

A ces troubles psychiques s'ajoutent des ictus, ou des crises épileptiformes et une paralysie avec incoordination progressive, du tremblement fibrillaire des muscles du visage, de la langue, des mains, de de l'inégalité pupillaire, du signe d'Argyll-Robertson.

Enfin, à la dernière période de la maladie, il ne reste plus aucune trace des facultés mentales : la paralysie est à peu près complète, les troubles trophiques sont multiples.

(Ici nous pourrions faire remarquer que la dilatation inégale des pupilles, que l'on considère parfois comme pathognomonique de la paralysie générale, peut se rencontrer aussi dans le cours de la tubercu-

lose, par l'irritation du plexus sympathique du hile pulmonaire par des ganglions bronchiques tuberculisés. Ce signe serait même apparu cinq ans avant, les phénomènes d'infiltration, et serait symptomatique aussi d'une tuberculisation pulmonaire latente. (Destre, de Bruxelles. Congrès de Rome, 1894.)

En présence d'une démence dont on ne peut établir ni la date ni le mode de début, et que l'on suppose être congénitale, on pourra tout d'abord songer à l'*idiotie*.

Si celle-ci est complète : ce sera alors un gâteux qui n'aura plus que des mouvements automatiques, n'éprouvant plus aucun besoin ni de faim, ni de soif. Chez lui les sensations visuelles, auditives, nasales ne semblent plus perçues, pas plus que celles de froid ni de chaleur. Il n'a aucun désir, mais il a certains gestes sans but, tels que balancements, grimaces, agitation des mains, dans un état qui reste toujours sensiblement le même.

L'idiotie est incomplète ? — C'est un gâteux, mais qui éprouve des sensations de faim par exemple, mais sans avoir celles de la satiété ni du goût ; qui semble capable d'éprouver quelque joie ou quelque douleur, mais dont les sensibilités générale et spéciale semblent fortement émoussées, qui est capable de mouvements volontaires sans force et sans précision, qui ne parle que par monosyllabes, dont l'attention est fugitive et qui a des tics, tels que onichaphagie, onanisme. Et nous croyons voir notre jeune malade de l'observation I.

On pourrait croire que l'on a un *imbécile*, lorsque la vie végétative est à peu près normale, et que les sensibilités générale et spéciale sont assez développées pour que le malade s'arrête de manger quand il est rassasié, quand il peut avoir un certain degré de volonté, d'intelligence ; chez l'imbécile, la prononciation, si elle est défectueuse, n'a point le cachet de la prononciation paralytique et qui, elle, est typique ; leur langage s'il est borné, enfantin, s'il fait des phrases sans verbe, parlant d'eux à la troisième personne, tend à vouloir signifier quelque chose, tandis que dans le langage du paralytique général on retrouve des restes d'une éducation, d'une instruction à laquelle ne pourra jamais prétendre l'imbécile, restes qui viennent confus, sans raison, sans avoir la prétention de signifier quelque chose, même une idée, une conception quelqu'enfantine soit-elle. L'imbécile de même pourra apprendre à lire, à écrire, à compter, il pourra même faire une addition élémentaire, le paralytique général l'aura su, il aura même pu acquérir une instruction relativement complète, mais dont il ne lui reste plus que des bribes sans liens, qu'il sera incapable de rattacher les unes aux autres. Si l'imbécile n'a point d'idées générales ou abstraites, le paralytique général, lui, pourra même en laisser échapper quelques vestiges. L'imbécile pourra, quoique nul par lui-même, exercer un métier qu'il accomplit mécaniquement sous l'impulsion d'une intelligence étrangère. Du paralytique général on

ne peut plus rien espérer d'autant plus que sa déchéance s'accroît chaque jour.

Et tous ces idiots, ces imbéciles ont des tares physiques bien dissemblables de celles de nos paralytiques généraux. Il y a eu retard de la première dentition, souvent la deuxième ne s'est point faite. Leur tempérament est lymphatique à l'excès, ils sont strumeux, porteurs de végétations adénoïdes. Leur système musculaire est insuffisant, par exemple les mouvements d'opposition leur sont parfois impossibles, de même leur système circulaire est imparfait; ils ont de l'acrocyanose, des malformations cardiaques telles que la persistance du trou de Botal.

Enfin ils ont tous les stigmates de dégénérescence; l'oreille mal formée, les tourbillons des cheveux impairs ou doubles, du strabisme dès leur enfance, du prognatisme, une voûte palatine ogivale, un bec de lièvre, leur crâne présente des bosses pariétales inégales, leur front est bas, fuyant, l'occiput est aplati. Les organes génitaux, s'ils sont peu développés comme chez le paralytique, pourront, d'autre part, présenter des malformations, telles que de l'hypospadias, de la cryptorchidie, de l'hermaphroditisme, des anomalies de la verge, de la vulve, du vagin.

D'ailleurs, la plupart de ces idioties ou imbécillités pourront être dues à des encéphalites de l'enfance, suivies de sclérose qui s'accompagneront de troubles somatiques : tantôt ceux-ci sont nuls ou peu prononcés, comme dans les cas que nous venons d'étudier, tantôt, au contraire, symptômes psychiques et mo-

teurs coexistent. Ce sont des troubles de la vue, de l'ouïe, des monoplégies, des hémip légies avec spasmodicité, de la chorée, de l'athétose, de l'épilepsie, et ces lésions semblent progresser avec l'âge du sujet, certaines mêmes semblent n'apparaître qu'à la puberté, telle que l'épilepsie par exemple, c'est-à-dire quand la cicatrice encéphalique, formant épine, s'est complètement organisée.

Et l'on pourra alors la confondre avec la paralysie générale, mais ses symptômes propres et son évolution permettront de la reconnaître.

Dans un autre ordre d'idées, la maladie apparaît comme une acquisition faite dans le cours de la jeunesse.

Toutes les démences post-épileptiques peuvent être sujettes à erreur. Elles se présentent, en effet, de même que la démence paralytique, depuis l'hébétéude légère jusqu'à la stupeur. A la suite d'absences ou de vertiges, la démence épileptique a, de même que la démence paralytique, une tendance à s'accroître à mesure que la maladie progresse, et que les crises tendent à devenir plus fréquentes, pour finir par effacer toutes les qualités intellectuelles ou morales du malade. Il est vrai que, suivant la cause, le traitement bromuré pourra améliorer les unes, que les autres, liées à des méningites chroniques ou à des scléroses, auront leurs traces jusque dans la première enfance, comme nous l'avons vu précédemment et que celles liées à des tumeurs pourront

s'accompagner d'accidents propres comme nous le verrons plus loin.

De même le syndrome, décrit par Voisin et Legros sous le nom de démence paralytique et spasmodique survenant après plusieurs accès ou état de mal, et caractérisé au point de vue psychique par de la démence avec hébétude, et au point de vue moteur par des paralysies partielles (hémiplegie, monoplegie, avec contracture, avec exagération des réflexes), peut présenter une certaine difficulté de diagnostic. Mais, outre la différence d'évolution, le syndrome de Voisin ne présentera point les troubles de la parole et de la vue propres à la paralysie générale. Et tandis que dans l'épilepsie, au début tout au moins, si le malade est très épuisé, après chaque crise, il tend à se relever au bout d'un certain temps jusqu'à la rechute plus grave de la crise suivante, chez le paralytique général juvénile chaque attaque est suivie d'une chute, d'une descente sans relèvement, d'une déchéance progressive sans amélioration aucune.

Parfois on pourrait songer à un cas de tumeur cérébrale. Après un début de céphalée, quelquefois de l'épilepsie, on voit les facultés du malade baisser. Celui-ci reste immobile, indifférent à tout, ne parlant ni ne répondant plus. Il faut l'interpeller vivement pour le faire répondre et le sortir de sa stupeur. La mémoire s'en va, la volonté est incertaine, l'intelligence diminue. En un mot, toutes les fonctions psychiques s'amoiindrissent jusqu'à leur disparition totale. En même temps, suivant le siège de la loca-

lisation, on aura certaines paralysies ou parésies. Et tout cet ensemble pourra donner une illusion de paralysie générale. Mais dans le cas de tumeur cérébrale, la céphalée est particulièrement intense, réveillée par la percussion du crâne. Les vomissements à type céphalique, les vertiges, la tendance au sommeil, la stase pupillaire seront autant d'arguments qui permettront d'éclairer le diagnostic. De plus, l'affaiblissement psychique aura une tendance plus marquée à la localisation. S'il semble au premier abord que l'on ait un abrutissement général progressif, on verra en approfondissant un peu qu'il s'agira tantôt, plutôt d'un trouble de la mémoire des mots, tantôt d'une aphasie motrice (verbale ou graphique), tantôt d'une aphasie sensorielle (auditive ou visuelle), selon que tel centre est ischémié par la compression, ou détruit par l'envahissement interstitiel du néoplasme.

Il est des formes de syphilis cérébrale, par méningite diffuse chronique, qui peuvent prêter à la confusion avec la paralysie générale. La maladie se présente avec des troubles mentaux, associés tôt ou tard à une déchéance générale. Parfois la déchéance intellectuelle précède ou apparaît avec des crises d'épilepsie. La malade commet des erreurs, oublie, exerce mal son métier, toutes les facultés intellectuelles subissent un amoindrissement, une déchéance. Il perd la mémoire surtout, pour les faits récents, (amnésie syphilitique de Fournier). Parfois présente du délire. Il devient apathique, indifférent, ou vio-

lent même, les conceptions sont incohérentes et niaises, enfin il tombe dans la stupeur ou dans la démence. Pendant ce temps surviennent des hémiplegies, des monoplegies, des troubles paralytiques des nerfs moteurs de l'œil, une névrite optique. Le pronostic sans traitement est grave et on a une évolution progressive comme dans la paralysie générale. Mais, comme Fournier l'a fait remarquer, les troubles de la parole sont le fait de véritables paralysies et ne rappellent que de loin ceux de la démence paralytique. Les paralysies des yeux et des membres sont en rapport avec des lésions gommeuses disséminées du cerveau. La marche n'est pas régulièrement progressive comme celle de la paralysie générale juvénile. Elle est sujette à des rémissions que nous ne rencontrons pas chez nos jeunes malades. Enfin l'influence du traitement spécifique recommandé par Fournier mord sur la syphilis, et est nulle, ou hâte l'évolution de la paralysie générale suivant l'expérience de notre maître, le professeur Raymond.

Il est des affections de la moelle et de l'encéphale, ordinairement motrices, qui peuvent par la localisation spéciale de leurs lésions en imposer pour de la paralysie générale juvénile.

C'est ainsi que la sclérose en plaques, lorsque les îlots de sclérose envahissent la substance grise corticale, peut donner lieu à des troubles psychiques. Les malades subissent alors un affaiblissement intellectuel plus ou moins marqué, qui peut leur donner une expression niaise, enfantine. D'autres fois ils

deviennent apathiques, indifférents ou mélancoliques, parfois même apparaissent des idées délirantes de grandeur.

C'est enfin un arrêt complet du développement intellectuel (Bourneville). Avec cela comme symptômes somatiques : des vertiges, des attaques apoplectiformes ou épileptiformes avec perte de connaissance, qui peuvent être suivies d'hémiplégie transitoire. Et l'on a un tableau rappelant assez celui de la paralysie générale. Mais si dans les deux maladies, il y a des troubles de la parole, dans la sclérose en plaques celle-ci est saccadée, spasmodique, monotone.

De plus si le nystagmus et l'exagération des réflexes peuvent se rencontrer dans l'un et l'autre cas, cependant les autres troubles oculaires permettront le diagnostic. Toutes deux s'accompagneront de tremblement, mais le tremblement de la sclérose en plaques qui disparaît au repos, s'exagère par les mouvements volontaires. De plus il a moins d'amplitude et d'intensité dans la paralysie générale. Les troubles de l'écriture pourront n'être dus, dans la sclérose en plaques, qu'à des lésions de l'appareil de l'équilibration, tandis qu'il s'y surajoutera toujours, dans la paralysie générale, un élément psychique, d'où des fautes d'orthographe, des mots, des lettres oubliées.

Dans les cas de folie tabétique (Dieulafoy, Parisot) avec affaiblissement marqué des facultés intellectuelles, mémoire, volonté, jugement, attention,

perte en un mot de toute activité mentale accompagnant les troubles somatiques, douleurs fulgurantes, Argyll, atrophie optique, abolition des réflexes, crise apoplectiforme ou épileptiforme, paralysie avec atrophie musculaire, on pourrait confondre ces deux lésions, car, comme nous l'avons montré, on rencontre des paralysies générales juvéniles à forme tabétique de même que tabes à forme de paralysie générale.

Le diagnostic dans ces cas pourra reposer sur des questions de nuances sur le mode de début et l'évolution de la maladie. Ces rapports, étudiés déjà par Baillarger, en 1862, au point de vue clinique, et Westphal, en 1867, au point de vue anatomique, sont encore à l'étude aujourd'hui.

Et les auteurs sont encore loin de s'entendre pour savoir si les deux lésions sont de même ordre, ou bien de nature, d'évolution et de sièges différents.

Dans la maladie de Friedreich, ou hérédo-ataxie cérébelleuse, on peut constater aussi des troubles intellectuels accompagnant ceux de la motilité. C'est un affaïssement de la mémoire, une diminution de l'attention, avec de l'abattement et du découragement. Les troubles moteurs, l'ataxie des membres, le nystagmus, le ptosis se voient dans les deux affections. Mais dans la maladie de Friedreich, les troubles de la réflexivité pupillaire sont rares, la parole a les mêmes caractères de lenteur, de monotonie, de scaussion que dans la sclérose en plaques. Les vertiges sont poussés à l'extrême, la face

segmentaire des muscles est conservée. De plus l'évolution de la maladie de Friedreich est lente, et n'a pas la marche fatale, rapide de la paralysie générale.

Parfois dans les formes particulièrement démentielles, on pourrait songer à la démence précoce. C'est dès le début de la maladie dans les formes d'Esquirol et de Morel. Car survenant toutes deux chez des enfants intelligents, elles se manifestent l'une et l'autre par un changement de caractère, par la perte des sentiments affectifs, par l'impossibilité de fixer l'attention, par un effondrement progressif et complet de toutes les facultés.

La forme hétérophrénique de Kahlbaum et Hecker se compliquera de phénomènes d'excitation extrême d'agitation maniaque, monotone ; de ces accès impulsifs violents ; de ces délires de persécution, d'ambition ou de richesse, d'érotisme ou de mysticisme qui ne se retrouvent guère dans la paralysie générale précoce.

Dans la forme stupide de Deny et Roy, de la démence précoce, l'affection peut débiter par des troubles vagues du caractère de l'humeur accompagnée ou non d'anorexie, de céphalalgie, d'insomnie avec quelquefois de vagues idées délirantes de culpabilité, de persécution, des écarts de conduite, des emportements injustifiés. Puis le malade déjà apathique, inerte, tombe dans une torpeur croissante qui peut aboutir à la stupeur. Mais ici nous trouvons du négativisme, de la suggestibilité, de la stéréotypie.

Enfin, avec la forme paranoïde de Kræpelin, tantôt on aura des idées de persécution, tantôt des idées de grandeur accompagnées de perversion des sentiments affectifs, puis d'affaiblissement. Les idées, les réactions diminuent d'intensité, les idées délirantes diminuent de nombre et deviennent plus incohérentes.

Mais, outre les signes somatiques propres de la paralysie générale (réflexes oculaires, troubles de la parole et de la motricité, lymphocytose du liquide céphalo-rachidien), l'évolution sera fatale dans celle-ci par une évolution progressive, tandis que dans la démence précoce elle sera beaucoup plus longue, et interrompue de rémissions.

MÉDECINE LÉGALE

La paralysie générale peut être du ressort de la médecine légale à deux points de vue : ou bien c'est le malade qui lèse un autre individu, ou bien c'est le malade qui se prétend lésé, affirmant que son patron est responsable de sa maladie survenue à la suite d'un traumatisme céphalique.

Le premier cas que nous rencontrons assez souvent dans la paralysie générale de l'adulte se présente de la façon suivante :

C'est un délirant qui se croit millionnaire et fait des achats inconsidérés ;

Ou bien c'est tel autre qui se croit ministre, et agit comme tel, envoyant des ordres, des dépêches ;

C'est enfin cet autre qui devient emporté, s'irrite, cherche noise à ses camarades de travail et livre bataille.

Méfaisits qui, la plupart du temps, sont la cause de leur internement à l'asile.

Ces cas sont rares dans la paralysie générale juvénile, car, ainsi que nous l'avons montré, les formes délirantes à cet âge y sont l'exception.

La question qui consiste à établir la part qui revient au traumatisme dans l'éclosion de la paralysie générale juvénile est, certes, plus délicate, et devient à l'ordre du jour depuis la loi sur les accidents du travail, car, ainsi que le prouvent les trois observations de Gudden, celle de Wigglesworth et Middlemass. Le traumatisme céphalique apparaît chez l'enfant et l'adolescent de même que chez l'adulte dans certaines observations comme seul facteur étiologique évident.

Au point de vue scientifique, la relation de cause à effet entre le traumatisme céphalique et la paralysie générale est loin d'être prouvée, mais cette absence de preuves n'est pas une raison pour qu'elle n'existe pas, aussi il semble difficile d'empêcher un paralytique général, de profiter de la pension qui semblerait juste d'après les apparences parce que la science n'a pas encore de certitudes sur ce point.

On en est donc arrivé à conclure, tant en France qu'à l'étranger, que le paralytique général a droit à une pension quand les circonstances semblent prouver que le traumatisme a été le point de départ de son mal.

Et l'on admet pour cela qu'il faut (Joffroy):

1° Que le traumatisme n'ait pas été précédé d'aucun symptôme physique ou moteur imputable à la paralysie générale;

2° Qu'il se soit écoulé un certain temps, deux à trois mois ou un à deux ans, entre le traumatisme et l'éclosion de la paralysie générale;

3° Qu'on ait constaté après une évolution favorable des troubles imputables au traumatisme, la persistance de certains symptômes cérébraux établissant en quelque sorte un trait d'union entre les accidents du traumatisme et ceux de la paralysie générale.

Mais tandis que certains, tels que Schaffenburg (à la séance du 16 juin 1906 de la Société de Psychiatrie de la province du Rhin) affirment qu'un faible traumatisme peut, à lui seul, donner des altérations anatomiques, vives et démontrables et que par conséquent un petit traumatisme, sûrement constaté, et suivi, dans un délai corrélatif indéniable, d'une affection certaine suffit à justifier les réclamations du salarié ; en revanche nous voyons Kælpin à cette même séance demander, pour justifier l'origine par accident de la paralysie générale, que le genre de l'accident soit sérieux et que les manifestations des symptômes paralytiques ou l'aggravation de l'affection soient en rapport intime avec lui.

Et de même Régis au Congrès de Lille, en 1906, admet les mêmes conclusions, seulement quand le traumatisme a déterminé un ébranlement sérieux.

C'est ce que dit aussi Collet, à la séance du 29 octobre 1906 de la Société médico-psychologique, quand il réclame que le traumatisme ait une réelle gravité.

D'ailleurs, cette règle de reconnaître le traumatisme, comme pouvant être cause de paralysie générale, était mise en vigueur, déjà, comme le montre Walh. (*Ann. médico-légales*, sept. 1904.) Lorsqu'il

rappelle ce cas du gendarme, auquel on fit une retraite, parce qu'il était devenu paralytique général, treize ans après avoir reçu, en service commandé, une plaie contuse de la région pariétale gauche, et que rien d'autre dans ses antécédents, ni héréditaires, ni personnels, ne pouvait être invoqué comme cause de sa maladie. Et Christian faisait alors remarquer que les paralytiques généraux militaires de Charenton ont toujours bénéficié du traumatisme comme cause, sans que jamais la question de syphilis lui ait été posée.

Car, comme le faisaient remarquer dans ces différentes discussions, que nous venons de rappeler, Brissaud, Raymond, Ballet, Vallon, Joffroy en France, Schultze en Allemagne, quelle que soit la cause, base de la paralysie générale, que l'on admette, il semble qu'il y ait une part entre celle-ci et le traumatisme, soit que celui-ci ait accéléré l'évolution en exerçant une modification locale (Fr. Schultze), alors que le malade n'aurait pu rester toute sa vie qu'un simple syphilitique (Ballet), la syphilis étant le point de départ, et le traumatisme un épisode (Raymond), association équivalente à celle que fait l'alcoolisme, pour produire la paralysie générale (Vallon).

Kælpin, Joffroy, d'autre part (*Encéphale*, Terrier, 1907), mettent en garde de confondre avec certains troubles cérébraux qui suivent immédiatement le traumatisme et qui pourraient faire croire à tort à la paralysie générale. Car dit Kælpin il n'existe pas de

paralysie générale, directement consécutive au traumatisme. Car, ajoute Joffroy, après l'apaisement des symptômes aigus consécutifs au traumatisme on peut observer l'installation de troubles psychiques variés : affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence, torpeur cérébrale, changement de caractère, irascibilité. D'autres fois apathie, hallucinations ou même délire, troubles oculaires légers ou graves, atteignant la vision ou simplement la musculature externe, lenteur de la parole et souvent en plus lymphocytose rachidienne. Il y a là un ensemble de symptômes qui rappelle de plus ou moins loin les symptômes de la paralysie générale, mais qui en diffère essentiellement par son évolution. Tandis que, en effet, dans la paralysie générale, l'évolution, malgré les rémissions possibles, est progressive, elle est régressive ou du moins elle tend à une régression qu'elle n'atteint pas dans les cas auxquels nous faisons allusion. C'est la pseudo-paralysie générale traumatique, pour Joffroy, ou la démence traumatique de Kappen qui peut dans certains cas aboutir rapidement à la mort.

C'est pourquoi Joffroy met comme deuxième condition qu'il se sera écoulé un certain temps : deux à trois mois ou un à deux ans entre le traumatisme et l'éclosion de la paralysie générale. Temps d'arrêt pendant lequel pourront persister certains symptômes nerveux tels que des céphalalgies, des vertiges, de l'incapacité de travail, du changement de caractère jusqu'au moment où s'ajouteront des signes phy-

siques et psychiques qui ne laisseront aucun doute sur l'existence de la paralysie générale (Joffroy). Car alors l'affection n'étant plus la même le pronostic porté en sera différent, et l'indemnité ne reposera plus sur les mêmes bases.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

On constate un épaissement des os du crâne, de l'adhérence de la dure-mère aux parois osseuses, avec de la congestion vasculaire. Les deux hémisphères sont souvent soudés. L'arachnoïde est opaque; la pie-mère est vascularisée. A la surface des hémisphères on aperçoit des plaques rougeâtres diffuses. Les méninges sont adhérentes à la couche corticale. La substance cérébrale est ramollie. En procédant à la décortication, on arrache, avec les méninges, des parcelles de substance cérébrale qui y restent adhérentes, et laissent à leur place des anfractuosités irrégulières à la surface des hémisphères. A la coupe, il y a une diminution d'épaisseur du cerveau. Cette diminution d'épaisseur porte surtout sur la substance des circonvolutions. La substance blanche présente un piqueté rougeâtre. Les ganglions de la base sont marbrés, hyperémiés. A la surface des ventricules dilatés et du canal de l'épendyme, il y a des granulations blanches ayant l'aspect de langue de chat.

Au niveau de la moelle. — On peut trouver des lésions de méningite chronique : Rarement il y a de la pachyméningite, plus souvent ce sont des altérations

de la pie-mère et surtout de l'arachnoïde, en général diffuses, quelquefois, au début circonscrites. Ces lésions diffuses sont surtout accusées à la moelle dorsale et à la moelle lombaire. Les segments postérieurs, à une même hauteur, sont plus atteints que les segments antérieurs ou latéraux.

Microscopiquement. — On constate une altération précoce de la pie-mère et du feuillet viscéral de l'arachnoïde. Au niveau des vaisseaux de la pie-mère les gaines péri-vasculaires sont infiltrées d'éléments ronds et des macrophages englobant des blocs de pigment.

Les vaisseaux ont leurs parois épaissies, infiltrées d'éléments ronds, de cellules à pigment, ou sont en dégénérescence hyaline ; leur tunique endothéliale peut proliférer et, pour Anglade, c'est elle qui a été le point de départ obligatoire de la diapédèse lymphocytaire. Les différents vaisseaux et leurs gaines sont altérés d'une façon très variable, non seulement dans la même méninge, mais encore dans les points les plus voisins de cette méninge.

L'ensemble de la méninge offre le processus banal de méningite fibro-plastique par le développement du tissu conjonctif. Dans les couches externes et internes, le tissu conjonctif s'épaissit et se condense. Il se met en contact avec le tissu névroglique de l'écorce également proliféré d'où une véritable fusion entre eux.

Dans sa couche intermédiaire le tissu conjonctif pie-mérien reste le plus souvent lâche et s'infiltré

d'une quantité de liquide clair ou gélatineux. On y remarque aussi des éléments identiques à ceux des gaines péri-vasculaires et qui peuvent émigrer à grande distance des vaisseaux.

Substance cérébrale. Substance grise. — Les cellules nerveuses perdent leurs prolongements protoplasmiques qui sont atrophiés et deviennent peu visibles. La cellule, de triangulaire, devient ovalaire ou arrondie; surtout les grosses pyramidales, elles semblent orientées en tous sens sans ordre apparent, les corps chromatophiles disparaissent en se dissolvant dans le protoplasma ou en se réduisant en poussière très fine. Le noyau généralement gagne la périphérie de la cellule, devient ovoïde ou triangulaire indistinct, bientôt ne laisse plus apercevoir que son nucléole qui gagne lui-même la périphérie et finit par disparaître. Il en résulte alors une diminution du nombre des éléments nerveux.

(D'une façon variable on note l'infiltration de pigment dans le protoplasma sur lequel avaient insisté Orr et Crauven, il semble tendre à s'accroître et à diffuser dans la substance achromatique.)

Autour des cellules se trouve un espace clair très augmenté.

Les cellules satellites de Ramon, y Cajal, qui se trouvent dans l'écorce autour des moyennes et des grandes cellules pyramidales, peuvent être augmentées en nombre d'une façon variable, quatre, cinq, quelquefois vingt.

Les fibres nerveuses de l'écorce peuvent être trou-

vées dégénérées ou en dégénérescence. Les fibres tangentielles superficielles dégènèrent les premières, puis viennent les fibres de la couche moyenne et enfin celles de la couche profonde qui ne sont lésées qu'en dernier lieu. Parfois fibres tangentielles et radiaires ne se rencontrent plus que sur les confins de la substance blanche.

En revanche il y a une augmentation souvent colossale des fibres névrogliques ainsi qu'une multiplication des cellules. Le développement considérable de certaines cellules donne lieu à l'apparition de cellules araignées quelquefois géantes. Certains noyaux sont aussi très volumineux. Les fibres névrogliques augmentent considérablement en certains points en nombre et en volume formant ainsi un feutrage dense. Pour certains, elles se multiplient surtout au pourtour des vaisseaux. Mais cette prolifération autour des vaisseaux n'est nullement constante et, au contraire, certains auteurs ont décrit, dans la paralysie générale, certains foyers de prolifération limitée que Lancereaux croyait réservés à la syphilis cérébrale. Il y a deux zones où elles sont particulièrement proliférées : c'est sous la pie-mère dans la couche moléculaire de l'écorce, d'où elles s'échappent et se prolongent jusqu'à la méningite et dans la couche sous-épendymaire y formant des granulations.

Vaisseaux. — Les lésions des vaisseaux consistent, d'une part, en une néoformation vasculaire, d'autre

part, en une infiltration de la gaine lymphatique péri-vasculaire et en une altération des parois.

L'infiltration de la gaine péri-vasculaire se rencontre autour des vaisseaux qui ont un certain calibre et sont entourés de la gaine de His et Robin. Elles contiennent des leucocytes qui ont émigré de la circulation par diapédèse, et quelques globules rouges.

Les parois vasculaires prennent part au processus : En beaucoup d'endroits sont très dilatées, remplies de globules rouges. Elles sont infiltrées et entourées de lymphocytes, de macrophages, de cellules à noyau très allongé, probablement dérivant de l'endothélium des vaisseaux, de plasmazellen et de mastzellen, décelables par la méthode de coloration de Dominici. Leur endothélium peut être tuméfié allant jusqu'à oblitération.

D'autre part, certains vaisseaux ont une paroi hyaline très épaissie.

Substance blanche. — Il y a dégénération et disparition d'un nombre variable de fibres nerveuses.

Au niveau des noyaux d'origine des nerfs crâniens on constate parfois une modification des cellules nerveuses : les cellules ont leurs bords flous arrondis sans granulations, pauvres en prolongements protoplasmiques ; elles sont extrêmement pigmentées pour la plupart et autour d'elles on rencontre un grand nombre de noyaux satellites multipliés.

Moelle. — Les vaisseaux sont épaissis, infiltrés de

leucocytes. L'endothélium est proliféré. Les cellules nerveuses des cornes sont fréquemment lésées : on y constate le gonflement, la désagrégation des corpuscules de Nissl, l'atrophie du corps cellulaire, la diffusion ou la disparition progressive de la substance chromatophyle, l'atrophie des prolongements, l'excentricité et parfois la disparition du noyau. La prolifération névroglique y est peu abondante. Ces lésions cellulaires existent dans les cornes antérieures et dans les colonnes de Clarke, on voit aussi beaucoup de fibres nerveuses dégénérées.

Lésions des cordons. — Tantôt celles-ci sont limitées aux cordons postérieurs comme dans le tabes ; mais, on peut y voir, en même temps, la dégénérescence de la zone ovale de Flechzig, et de la portion antérieure des cordons postérieurs alors que les zones de Hissauer restent saines ou peu altérées, tantôt celle-ci est assez atteinte.

Souvent les cordons postérieurs sont lésés, en même temps que les cordons antéro-latéraux. C'est ainsi que l'on voit souvent le faisceau pyramidal croisé atteint aux endroits où ont disparu les tubes nerveux ; il y a une prolifération névroglique intense.

Le caractère de ces lésions est d'être diffus, et c'est en cela que se caractérisent en grande partie les lésions médullaires de la paralysie générale aussi bien adulte que juvénile.

Les fibres extra-médullaires des racines antérieures et postérieures peuvent être atteintes de dégénérescence avancée. On voit entre les rares faisceaux

de fibres nerveuses des trainées de tissu conjonctif épaissi et la plus grande partie des fibres a perdu sa gaine de myéline.

Les lésions de la paralysie générale de l'enfant ou de l'adolescent sont donc, ainsi que nous venons de le montrer, et ainsi qu'il résulte de l'anatomie pathologique de nos deux cas personnels, tout à fait superposables à celles qu'on décrit chez l'adulte.

En effet, toute paralysie générale se caractérise au point de vue anatomo-pathologique, par une réaction de tous les éléments constitutifs de l'encéphale, (méninges, vaisseaux, névroglie, cellules et fibres nerveuses (Klippel et Lhermitte). Que ces réactions soient plus avancées sur tel ou tel lobe du cerveau ou encore sur tel élément de l'encéphale, vaisseaux des méninges, le fait important n'en est pas moins que, dans toute paralysie générale légitime, il est possible de constater des modifications plus ou moins intenses, des tissus vasculaires conjonctifs et neuro-épithéliaux (Renaut). Dans nos deux cas les lésions méningées étaient modérément accusées chez le deuxième malade et très intenses chez le premier. Ces lésions vasculaires étaient indéniables et typiques dans les deux cas. Et à ce propos nous ferons remarquer que les infiltrations cellulaires de la paroi des vaisseaux des capillaires et de l'espace lymphatique de His et Robin étaient constituées par des leucocytes (plasmazellen, lymphocytes, mastzellen), et des éléments de la paroi même des vaisseaux (cellules endothéliales, cellules conjonctives). Il nous paraît

donc difficile ici, comme dans la paralysie générale de l'adulte, de prendre parti et de définir les lésions de l'encéphalite paralytique par les éléments infiltrés autour des vaisseaux.

Tout ce que nous sommes en droit d'affirmer, c'est que, à l'édification du nodule ou du manchon péri-vasculaire prennent part, aussi bien les cellules endothéliales et pariétales (fibroblastes des auteurs belges) que les cellules sanguines plasmazellen, mastzellen, et surtout lymphocytes.

Il nous paraît inutile d'insister pour montrer combien est facile la délimitation au point de vue anatomo-pathologique de la paralysie générale juvénile, et sa distinction d'avec les états pathologiques plus ou moins voisins : les encéphalopathies infantiles, scléroses cérébrales, méningites chroniques. Il en est de même de cette entité morbide nouvellement édifiée par Kraepelin, la démence précoce. Ainsi qu'il ressort des études de Klippel et Lhermitte et d'un grand nombre d'auteurs (Vigouroux, Laignel-Lavastine, Gonzales, etc.), dans la démence précoce les lésions fondamentales portent exclusivement sur les éléments neuro-épithéliaux, c'est-à-dire les cellules nerveuses, les fibres qui en émanent, et les éléments névrogliques ; si dans la démence de la puberté ces signes cliniques sont différents de ce qu'ils sont dans la démence paralytique, les lésions sont aussi dans les deux cas tout à fait différentes : la paralysie générale est une *encéphalite diffuse* : la demence précoce est une encépha-

lite exclusivement parenchymateuse sans lésions inflammatoires ; nous excluons, naturellement, les lésions surajoutées qui ne sont alors qu'un épiphénomène pathologique.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Henri C..., âgé de seize ans, sans profession. Entré le 24 janvier 1905. Salle Bouvier, lit n° 17.

Antécédents héréditaires. — D'après sa mère le père serait atteint de cécité et de troubles progressifs de la marche.

La mère, bien portante.

Un frère, deux sœurs bien portants.

Antécédents personnels. — Le malade raconte que jamais il ne se souvient avoir été malade. Avant d'entrer à l'hôpital, il habitait F... (Loiret) où ses parents tiennent une auberge. Là il allait à l'école, et pendant longtemps rien d'anormal ne se manifesta dans sa manière d'être.

Le malade dit qu'il apprenait avec difficulté, que jamais il n'a eu une excellente mémoire.

Histoire de la maladie actuelle. — Il y a un an environ que les troubles ressortissant de la maladie actuelle ont débuté. C'est par une fatigue croissante de la vue que l'attention de l'instituteur fut attirée. Le malade ne voyait plus distinctement les inscriptions au tableau ; de plus son attention était très diminuée, il n'écoutait plus les leçons et ne retenait plus rien.

Lorsqu'il marchait dans la rue, même, ses parents remarquaient qu'il déviait un peu de la ligne droite et ils attribuaient ce phénomène aux troubles de la vue.

Le malade va consulter un médecin qui lui ordonne des gouttes, du bromure et lui fait porter des lunettes.

L'affection ne s'améliorant pas, l'attention, la mémoire présentant un affaiblissement notable, le malade ne se livre plus à aucun travail et reste chez lui. Il ne paraît s'intéresser à rien. Il va et vient dans le village, sans d'ailleurs se livrer à quoi que ce soit de répréhensible.

C'est le 20 janvier 1905 que le malade est amené à la Salpêtrière.

Examen du malade :

Troubles de l'intelligence. — Les troubles psychiques sont extrêmement accusés, le malade sans cesse distrait ne répond que fort difficilement aux questions qu'on lui adresse ; il semble égaré et perdu.

L'intelligence est profondément troublée et ce n'est qu'aux questions essentiellement simples que le malade peut répondre. Souvent la réponse n'a aucun rapport avec la demande.

Le jugement est absolument aboli, et ainsi le malade bâtit des phrases absurdes sans aucun lien entre elles, se contredisant à chaque instant.

L'attention très diminuée augmente encore l'incertitude et l'absurdité de la conversation. Quant à la mémoire elle est particulièrement atteinte. Le malade ne sait pas où il est, il peut dire qu'il n'est pas chez ses parents, et c'est tout. Il ne peut dire ni le mois, ni le jour, ni l'année de sa naissance ; toutefois il peut faire cette opération pour le temps présent. Il peut également raconter ce qu'il a mangé le matin, et même

ce qu'il a fait. Il paraît que les souvenirs un peu éloignés soient plus près que ceux très récents.

Le malade n'est nullement émotif. La présence d'autres malades autour de lui ne l'impressionne en aucune manière, même si on attire spécialement son attention.

Les sentiments affectifs sont fortement émoussés, il parle de sa famille, de ses parents avec un détachement absolu ; il ne parle d'ailleurs jamais spontanément d'eux.

Le malade ne s'étonne de rien, ne s'émeut pas, il se trouve bien où il est, ne demande jamais à sortir. Son attitude est d'ailleurs résignée et la plus grande partie de la journée, le malade la passe assis sur une chaise sans causer.

Il n'existe aucune idée délirante.

Etat physique : motricité. — Il n'existe aucune trace de parésie, le malade est fort bien musclé, la force segmentaire est égale dans tous les membres supérieurs et inférieurs.

Pas de secousses fibrillaires dans les membres.

A la face, surtout lorsque le malade parle, et même lorsqu'il écoute, apparaît un tremblement dans la musculature des lèvres, des joues ; le tremblement assez prononcé existe également pour la langue. Celle-ci est tirée correctement et droite, mais ne peut rester dans cette position, est agitée de grands mouvements irréguliers.

Aux membres supérieurs : Le tremblement très net est surtout évident aux extrémités des doigts qui se fléchissent et s'étendent alternativement. Il n'existe pas d'incoordination, le malade prend les objets avec assez de précision.

Aux membres inférieurs : Il existe une incoordination motrice nette. Ainsi lorsqu'on fait marcher le malade, on voit qu'il dévie de la ligne droite, que les membres inférieurs ont

des mouvements saccadés, irréguliers. L'arrêt brusque au commandement, détermine une exagération de cette ataxie. Les mouvements délicats et précis de la jambe et du pied sont difficilement exécutés.

L'écriture est assez lisible, mais les caractères sont mal formés et tremblés.

La parole est extrêmement atteinte. Au début de la conversation ou de la lecture, la parole est encore compréhensible ; au bout d'un temps très court, elle devient bredouillée, tout à fait inintelligible : le malade hésite avant de prononcer certains mots, d'autres fois il s'arrête au milieu pour reprendre ; des échappements, des mutilations de syllabes sont fréquents.

La lecture est difficile : le malade oublie des mots, écorche la plupart, à la cinquième ou sixième ligne, la parole est incompréhensible ; après une courte lecture le malade est incapable de raconter ce qu'il vient de lire.

Sensibilité : cutanée, au tact, à la douleur : Normale. Sens des attitudes segmentaires ; il y a quelques erreurs, mais il faut tenir compte de l'inattention du malade. La douleur à la pression des troncs nerveux cubital, saphène n'est pas abolie.

Troubles subjectifs : Céphalée sourde mais constante, à prédominance frontale ; douleurs vagues dans le tronc, les membres inférieurs ; elles ne paraissent pas avoir les caractères fulgurants, ni être très accusées.

Réflexes cutanés : Plantaire : fort — Crémastérien : normal. — Abdominal : normal. — Tendineux : normal. — Achilléens : normaux. — Patellaire : fort. — Fléchisseurs des doigts : normaux. — extenseurs : normaux. — Triceps : normal. — Massétérien : peu exagéré.

Troubles vaso-moteurs : très évidents. La face est alternativement blanche ou rouge, suivant qu'une émotion (bruit, etc.) vient surprendre le malade, ou lorsqu'il fait des efforts pour répondre aux questions.

Egalement sur le tronc, la poitrine, apparaissent, lorsqu'on découvre le malade, des taches ou placards plus ou moins rouges. Pas de troubles trophiques ni sphinctériens.

Ponction lombaire : le liquide s'écoule sans force. Après centrifugation on constate une grande abondance d'éléments lymphocytaires.

Puis (autre examen), les troubles de la parole ont augmenté très rapidement, la parole est bredouillée et confuse. Les troubles de l'intelligence n'ont pas sensiblement varié. La mémoire est aussi perdue. Le malade ne sait plus ce qu'il a fait la veille, ce qu'il a mangé le matin. En revanche il se localise mieux dans l'espace. Il sait qu'il est à la Salpêtrière, que la Salpêtrière est un hôpital.

Le caractère s'est un peu transformé. Le malade était taciturne à son entrée, maintenant il est un peu plus expansif. Il se promène dans la salle, va voir les camarades, ou bien chante à tue-tête.

Il vous regarde souvent avec un sourire de satisfaction. Il trouve qu'il est fort, qu'il va très bien, que sa voix est très puissante. « J'ai un bon coffre, dit-il. »

Les opérations intellectuelles les plus simples ne peuvent être exécutées.

Depuis cette époque l'état intellectuel du malade est devenu progressivement un peu plus mauvais. Dès le mois de novembre 1905 la parole n'était plus qu'un bredouillement indistinct, le malade ne s'intéressait plus à rien de ce qui se passait

autour de lui, il ne comprenait même plus les questions les plus simples, comme par exemple lorsqu'on lui disait de tirer sa langue, il ne reconnaissait plus l'heure des repas, il commençait à gâter. Petit à petit ces derniers phénomènes se sont aggravés et sans ictus ni phénomènes aigus, la cachexie a fait des progrès. Une eschare s'est développée en janvier 1905 et le malade est mort d'épuisement progressif, le 9 avril 1906.

OBSERVATION II

D..., âgé de dix-neuf ans, relieur entré le 20 août 1905, salle Pruss.

Antécédents héréditaires. — Père éthylique, buvant autant de vin rouge qu'il pouvait s'en offrir, il s'enivrait souvent. Il est mort à quarante-deux ans, d'une laryngite tuberculeuse. Il fit quatre années de service militaire et se vanta maintes fois à sa femme d'avoir couru au cours de ses quatre ans, et d'avoir eu la chance de n'avoir attrapé aucune maladie vénérienne.

Mère, quarante-cinq ans, bien portante et, des cauchemars terribles, des nausées matutinales, jamais suivies de pituites. Pas de tremblements.

A eu deux enfants. La première âgée de vingt-quatre ans, se plaint de très violentes céphalées et de cauchemars.

Le deuxième, qui est le malade actuel.

Jamais elle n'a eu de fausses couches. Elle est sujette aux migraines.

Elle a eu vers dix-sept ans des céphalées diurnes très tenaces, les cheveux tombèrent à ce moment ; il n'y eut ni angine, ni éruption, ni éraillure des muqueuses. Elle a eu une péri-

tonite qui semble avoir été post-perpendiculaire et qui fut soignée médicalement à Lariboisière.

Antécédents personnels. — Le malade est venu à terme. Il marcha de bonne heure, n'eut pas de convulsions. Il eut jusqu'à treize ou quatorze ans de l'incontinence d'urine surtout diurne.

Vers cinq à six ans, il fut à l'école, où il n'était pas parmi les bons élèves. Il était discipliné mais ne pouvait apprendre ses leçons. Il n'a eu son certificat d'études qu'à quatorze ans ; à quinze ans il est entré en apprentissage, ses patrons le considéraient comme un garçon laborieux au point qu'ils lui procurèrent un livret de caisse d'épargne. Cette marque d'estime lui valut quelques misères de la part de ses camarades qui voulurent lui faire transformer le montant de son livret en boissons. Le malade commença à boire.

C'est l'an dernier que le malade présenta quelques tendances à la fatigue ; il rentrait chez lui extrêmement fatigué, se plaignant d'une sensation de courbature surtout accentuée au niveau des mollets ; il eut à l'atelier quelques étourdissements ; il tomba plusieurs fois sur les genoux au cours de son travail ; et chez sa mère il lui arriva de tomber dans l'escalier et de se blesser

Il montra quelques troubles de l'attention, passait au cours de la conversation d'une idée à une autre très différente. Il devint plus surexcitable que jamais, se mettant en colère, ayant des caprices comme un enfant, pleurant pour la moindre contrariété.

A l'atelier on commença à se plaindre de son travail. Les chefs remarquaient qu'il était inattentif, qu'il était surexcité.

Il se battit avec l'un de ses camarades et dut quitter l'atelier où il travaillait à la reliure.

Il entra à l'atelier Chaix où il parut sombre, où il eut plusieurs chutes s'accompagnant d'une pâleur brusque de la face.

Les chutes se multiplièrent, dans l'une d'elles il se blessa à la main droite, ce qui le força à cesser son travail. Cet accident le surexcita : le malade se montra d'une activité dévorante, d'une brusquerie extraordinaire, ses membres tremblèrent. C'est à ce moment qu'il fut conduit à la consultation de la Salpêtrière.

Examen du malade. — Le malade marche bien, a bon appétit, dort bien.

Motilité : La marche est normale, la station debout est normale, même quand on fait joindre les talons et fermer les yeux.

Quand on examine la motilité, on constate que le malade met un certain temps avant de comprendre les questions et qu'il est nécessaire de répéter plusieurs fois. De plus il met un empressement maladroit, qui provoque des tremblements dans tout le corps. Le malade résiste et contracte ses muscles par saccades comme s'il était incapable d'une résistance continue : l'effort, continuant à s'exercer dans l'intervalle des contractions, en triomphe facilement.

La flexion de la cuisse sur le bassin est très faible, on ramène la cuisse sur le plan du lit avec la plus grande facilité, l'extension de la cuisse sur le bassin est très forte. La flexion de la jambe sur la cuisse affaiblie très notablement surtout à droite, on redresse le membre quand on fait des tentatives répétées, la résistance est presque nulle la deuxième fois, l'affaiblissement paraît plus considérable à droite. L'extension de la jambe sur la cuisse est très forte. Mouvements du pied se font avec

force. Abduction et adduction. L'abduction est forte, les membres écartés ne sont pas rapprochés avec facilité.

Au membre supérieur. Il existe une diminution très marquée de la force segmentaire surtout pour la flexion de l'avant-bras sur le bras et particulièrement à droite. Le malade serre encore vigoureusement la main.

Tronc : Les muscles de la colonne et du tronc fonctionnent bien ; le malade se relève seul sur son lit, les bras croisés sur sa poitrine, il est capable d'un effort vigoureux quand on s'oppose à ses mouvements.

Coordination : Le malade amène sans difficulté son talon sur le genou du côté opposé, le mouvement se fait avec précipitation, mais avec suffisamment de précision : une fois exécuté on observe un tremblement très intense des deux côtés un peu plus marqué à droite. Ce n'est pas un tremblement intentionnel à proprement parler, il a son maximum une fois l'acte terminé.

L'action de mettre son doigt au bout du nez se fait assez bien, le tremblement est beaucoup moins marqué qu'aux membres inférieurs.

L'occlusion des yeux n'exagère pas l'incoordination d'une façon marquée. Les bras étant écartés, le malade ramène au contact les extrémités des index droit et gauche avec précision.

Equilibre sous-cérébelleux.

Aucun signe d'asynergie.

Sphincters normaux. Miction et défécation se produisent normalement.

Langue : tremblement fibrillaires, surtout marqués à la pointe et sur les bords de la langue.

Réflexes : achilléens : normaux. Rotuliens : normaux, plus

forts à droite qu'à gauche. Aux membres supérieurs, également assez forts. Cutané plantaire.

Orteils en flexion. Crémastériens et abdominaux normaux.

Sensibilité : normale partout et à tous les modes.

Symptômes oculaires : Inégalité pupillaire ; pupille droite plus grande que pupille gauche : mydriase.

Pupilles immobiles à la lumière et à l'accommodation. Pas de diplopie. Pas de lésions du fond de l'œil.

Parole très embarrassée. Achoppements sur les syllabes ; celles qui commencent par un R notamment « Artilleur d'artillerie » est bien prononcé ; « 33^e Régiment » l'est très mal.

Quand le malade éprouve une difficulté de prononciation il se produit un certain retard, mais le malade ne répète pas la syllabe.

La parole s'accompagne de tremblement des lèvres supérieures et surtout inférieures qui s'accroît au moment des difficultés.

La lecture se fait assez bien. Le malade lit même rapidement ; les troubles de la parole sont les mêmes au cours de la lecture qu'au cours de la conversation.

L'état mental ne paraît pas très trouble. Pour les faits éloignés le malade se souvient bien de la façon dont il employait son temps, et le récit qu'il fait de sa maladie est assez complet et se tient bien d'un bout à l'autre.

Quand on fait lire quelque chose au malade, il se rappelle généralement ce qu'il vient de lire, quelquefois cependant il l'oublie.

Caractère, affectivité. Le malade paraît un peu triste, mais quand on l'interroge et quand on le voit agir, on constate qu'il se trouve dans une situation qui lui plaît. Il déclare ne pas

s'ennuyer, et sa maladie ne l'inquiète pas ; c'est pour lui une indisposition nerveuse qui passera et, dans l'histoire de sa maladie, il attache plus d'importance à sa blessure au doigt qu'aux autres symptômes qui ne l'alarment pas beaucoup. Il s'attriste facilement pour des causes futiles, le fait d'avoir un jour renversé son encrier l'empêcha de manger pendant toute la journée.

La moindre taquinerie de ses camarades le met en colère et il s'en va à l'écart. Il est très crédule et accepte pour vraies des histoires fantaisistes.

Opérations intellectuelles : La lecture s'effectue bien.

Calcul : Les opérations arithmétiques ne sont pas effectuées. L'addition et la multiplication se font correctement quoique péniblement, le malade a oublié complètement la soustraction et la division.

L'écriture est tremblée ; lettres inégales et maladroitement exécutées, empiètement de temps en temps l'une sur l'autre. Mais l'ensemble est néanmoins encore très lisible.

Examen en mai 1906. — Pas de modifications de l'état général, pas d'amaigrissement.

Force musculaire : S'il y a eu de la parésie de la jambe droite, elle semble avoir disparu. Ce qu'on observe actuellement, c'est une certaine difficulté à fixer l'attention sur la résistance à effectuer. Le malade se lasse assez rapidement et paraît avoir une impotence fonctionnelle qui n'existe pas.

Les réflexes rotuliens sont un peu affaiblis, les autres réflexes sont normaux.

Aux membres supérieurs : tandis que l'on a 25 à gauche du dynamomètre, on n'obtient que 23 à droite. Il est vrai que sa

plaie ancienne de l'index lui a immobilisé la main pendant deux mois.

Au repos : il existe du tremblement qui s'exagère quand le malade fait un effort musculaire.

Il n'y a pas de tremblement intentionnel, seulement un peu d'incertitude pour porter le doigt au bout du nez.

Il n'a pas de vertiges (cependant il est tombé il y a huit jours et tombe assez souvent). Le malade peut rester les yeux fermés, les pieds joints.

Il a quelques bourdonnements d'oreilles à gauche surtout.

La parole est très bredouillée, quand il parle on a beaucoup de peine à le comprendre.

Troubles psychiques : La mémoire ne semble pas très atteinte pour les faits récents. Elle est en grande partie conservée pour ce qui regarde les faits anciens. Son caractère est un peu vif. Il est notablement plus excité depuis le début de sa maladie.

Il y a des périodes, durant dix ou quinze jours, pendant lesquelles il est extrêmement vif, irascible. Néanmoins, en général, il est facile, doux, obéissant sans avoir cette passivité qu'on observe chez certains paralytiques généraux.

Le jugement : Le malade se rend parfaitement compte de son séjour à l'hôpital, il s'oriente très bien dans le temps et dans l'espace, il parle très raisonnablement d'événements politiques. Mais à côté de cela est d'une crédulité extrême. La faculté de calculer est presque abolie malgré la conservation de la mémoire.

Le malade est incapable de faire n'importe quelle opération par écrit. Il semble y avoir chez lui un défaut d'attention et un manque de suite dans les idées des plus considérables.

Enfin il existe une fatigabilité intellectuelle extrême qui empêche tout examen un peu prolongé.

Au total il y a chez ce malade un affaiblissement intellectuel indéniable, mais qui n'est pas global. La mémoire est presque complètement respectée, les facultés supérieures, le raisonnement, le jugement surtout sont beaucoup plus atteints. Mais ce qui est surtout détruit ce sont les opérations intellectuelles compliquées dont l'ensemble aboutit au calcul.

Il passe une partie de son temps à recopier des articles de journaux maladroitement « pour ne pas perdre son écriture ».

Ponction lombaire le 2 mai : Lymphocytose nette de moyenne intensité. Liquide clair albumineux.

Les phénomènes se sont accentués progressivement et le malade est mort comme le précédent des progrès de l'affection le 11 août 1906.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — C...

Pas de tuberculose. Viscères petits, mous, un peu anémiés sans lésions importantes.

Poumon, 580 grammes sans grosses lésions.

Foie, 1070 grammes.

Rein, 270 grammes.

Cœur, 200 grammes.

Rate, 100 grammes.

Thyroïde, 128 grammes.

Surrénale, 20 grammes.

Hypophyse, 0 gr. 55.

Centres nerveux. — Méningite chronique, malformation, aspect

rudimentaire des circonvolutions du lobe orbitaire et sphénoïdal, au niveau de leurs pôles surtout. Quelques suffusions sanguines sous-pie-mériennes. Les méninges n'adhèrent que faiblement aux circonvolutions dont elles sont séparées par de larges fentes irrégulières ; elles sont d'aspect visqueux, infiltrées de liquide blanc filant. De place en place sont des masses jaunâtres allongées de quelques millimètres. A la coupe des hémisphères pas d'autres lésions qu'un petit piqueté vasculaires sans lacunes.

Microscopiquement. — Nous avons coloré nos coupes du cerveau et de la moelle au Nissl, au Weigert-Pall, à l'hématéine éosine, au Marchi.

Nous rappellerons en deux mots en quoi consistent ces colorations, et quels en sont les principaux temps.

D'abord nous avons fixé nos coupes de la façon suivante : en les faisant passer à l'alcool, sublimé iode formol, suivant la méthode de Dominici avant de les colorer par le Nissl.

Celles qui devront être coloriées au Weigert-Pall, à l'hématéine-éosine, au Marchi seront fixées au Müller.

Nous colorons donc au Nissl en laissant nos coupes pendant quatre à cinq heures au bleu polychrome de Unna. Puis nous les différencions ensuite du liquide de Gothard, dans lequel nous les laissons jusqu'à différenciation complète.

Celles qui sont colorées par la méthode de Weigert-Pall, resteront pendant vingt-quatre heures dans l'hématoxyline de Weigert, et ensuite seront différenciées au ferricyanure et borax, ou par le permanganate de potasse.

Celles qui subiront la coloration par l'éosine hématéine ; resteront quelques minutes dans l'hématéine alunée, puis après avoir été passées à l'eau se coloreront à l'éosine quelques minutes.

Par la méthode de Marchi enfin, les pièces fixées par le Müller séjourneront dans la solution de Marchi composée de deux parties de liquide de Müller, une partie d'acide osmique à 1 0/0 et après avoir séjourné ainsi pendant dix à quinze jours et être lavées ensuite subiront l'inclusion.

A l'aide de ces différentes méthodes de coloration : par l'éosine hématoxyline on se rendra compte des lésions concomitantes des divers éléments de la substance cérébrale : vaisseaux, névroglie, cellules et tubes nerveux. La méthode de Nissl révélera exactement la déchéance de la cellule nerveuse, Par la méthode de Weigert on constatera l'hypertrophie et l'hyperplasie de la névroglie. Enfin les dégénérescences graisseuses seront bien mises en lumière par celle de Marchi.

Voici donc par ces méthodes les résultats de l'examen :

La pie-mère examinée à l'hématéine éosine est sensiblement épaissie, elle est constituée par des travées conjonctives extrêmement nombreuses, séparées par des espaces remplis de sérosité. Il existe une infiltration diffuse de cellules rondes surtout marquée autour des petits vaisseaux.

Il y a quelques corps amyloïdes. Les cellules rondes ont peu de protoplasma. D'autre part on rencontre des macrophages et des cellules conjonctives multiples. Les vaisseaux sont eux-mêmes dilatés et scléreux, dans leurs parois on constate des phénomènes de diapédèse.

Éléments de l'écorce. — Les vaisseaux sont très dilatés sans que l'on y rencontre de ruptures vasculaires, ils sont remplis de globules rouges. La plupart sont entourés d'un manchon de cellules diverses : lymphocytes, macrophages, cellules à noyau très allongé, probablement dérivées à la gaine des vaisseaux et qui distendent toute la gaine lymphatique périvasculaire. D'autre

part on constate que certains vaisseaux ont une paroi hyaline très épaissie. Il n'y a pas de pigment autour des vaisseaux.

Au-dessous de la méninge, les cellules nerveuses ont complètement disparu. On peut dire que la première couche n'existe plus. Le tissu n'est constitué uniquement que par des travées névrogliales et des vaisseaux.

Dans les régions profondes, les cellules ont perdu leur protoplasma pour la plupart ; elles sont vaguement triangulaires, les angles en sont émoussés, elles sont orientées dans tous les sens sans ordre apparent. Les corps chromatophiles ont disparu et le protoplasma est homogène ou granuleux, mais teinté uniformément. Le noyau, lorsqu'il existe, a perdu ses limites nettes et se confond avec le protoplasma. Il est teinté uniformément, on n'en distingue que vaguement son réticulum. Le nucléole est toujours excentrique, coloré uniformément et généralement tout petit par rapport au noyau. On ne rencontre pas de pigment.

Autour des cellules se trouve un espace clair très augmenté. Les cellules satellites ne sont pas augmentées de nombre.

La névroglie est très épaissie, elle est augmentée en nombre et en volume surtout sous la pie-mère. Elle forme un feutrage très épais dont les fibres sont parallèles à la surface de la circonvolution. Profondément on constate une hypertrophie colossale des fibres de la névroglie qui forment des paquets onduleux. On ne remarque pas que la névroglie soit plus proliférée autour des vaisseaux. Les cellules de la névroglie sont également augmentées en nombre. Certaines ont un noyau très volumineux.

Fibres nerveuses. — Les fibres tangentielles ont presque complètement disparu. Les fibres radiales ne commencent à

apparaître dans l'épaisseur que sur les confins de la substance blanche.

Substance blanche. — Elle-même est décolorée, pâle et le réseau des fibres est très diminué. A la périphérie il n'y a plus de fibres nerveuses.

Pédoncule. — Il n'y a rien de spécial, atrophie de la substance grise qui borde l'aqueduc de Sylvius, mais n'atteint pas le noyau moteur oculaire commun. Celui-ci est constitué normalement au point de vue des fibres. Au point de vue des cellules, il paraît être altéré. Les cellules sont à bords plans, arrondis, sans granulations, elles sont extrêmement pigmentées pour la plupart et autour d'elles on rencontre un grand nombre de noyaux satellites multipliés.

Moelle épinière. — La dure-mère est très épaissie surtout à la partie postérieure. Pie-mère : infiltration modérée avec une légère infiltration leucocytaire. L'arachnoïde est légèrement épaissie et infiltrée d'éléments arrondis. Les cellules rondes sont en quantité modérée.

Les vaisseaux des méninges sont essentiellement scléreux et infiltrés de leucocytes. L'endothélium des vaisseaux est très proliféré et gonflé.

Les cellules de la substance grise sont relativement peu altérées, les corps chromatophiles sont peu détruits, le noyau est normal, il n'y a pas de pigment. Le réticulum fibrillaire de la substance grise est diminué.

Les faisceaux présentent une dégénérescence partielle du faisceau de Gall et du faisceau pyramidal croisé. La moelle, à la méthode de Marchi, montre des fibres dégénérées dans les racines antérieures et postérieures. Dans les cordons de la moelle, on a un grand nombre de fibres dégénérées d'une façon diffuse nullement systématisée.

DEUXIÈME CAS

Foie 1500 gr. Cœur 270. Rate 130. Thyroïde 23. Capsule surrénale 23, Hypophyse 0, 50.

Macroscopiquement, granulations de Pacchioni très abondantes pour l'âge du malade, les méninges sont légèrement épaissies, la pie-mère est adhérente, en la détachant on arrache avec elle de la substance cérébrale qui laisse des anfractuosités à la surface des circonvolutions.

A la coupe les ventricules latéraux sont augmentés de volume.

Au microscope, la pie-mère est épaissie, œdématiée, infiltrée de liquide. Les vaisseaux ont une paroi épaissie ou en dégénérescence hyaline.

La tunique endothéliale a proliféré. Autour des vaisseaux on constate une infiltration de lymphocytes, de cellules fusiformes d'origine connective et des macrophages englobant des blocs de pigment.

Substance cérébrale : *Les cellules nerveuses* ont disparu à la partie la plus superficielle des circonvolutions, celles de la profondeur ont perdu leurs prolongements, ou bien ceux-ci sont très grêles et tortueux ; les corps chromatophiles ont disparu. Il n'y a pas de pigment.

Le noyau est excentrique, perd ses contours. Le nucléole est vers la périphérie ; *les vaisseaux* sont très nombreux, tortueux, à parois épaissies, ils sont infiltrés de cellules endothéliales et de lymphocytes en grand nombre, et de cellules à pigment. Les gaines lymphatiques périvasculaires sont toutes dilatées et

contiennent des globules rouges et un grand nombre de leucocytes.

La névroglie est augmentée dans des proportions considérables au-dessous de la pie-mère : On constate une multiplication considérable des noyaux et de nombreuses cellules géantes araignées.

Fibres nerveuses. — Les fibres tangentiellles et radiaires ont disparu dans le tiers externe et dans les tiers internes elles sont très raréfiées, moniliformes, irrégulières, diminuées de nombre.

Moelle. — Moelle cervicale et dorsale : Le réseau nerveux des cornes antérieures est un peu raréfié. Il n'y a rien dans les faisceaux ni dans les racines.

Au niveau de la moelle lombaire quelques fibres ont disparu dans les racines postérieures et on constate un éclaircissement des cordons postérieurs et latéraux.

Vu : le président de la thèse :

RAYMOND

Vu : le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- AMELINE. — De l'hérédité et en particulier de l'hérédité similaire dans la paralysie générale. *Annales médico-psychol.*, 1900, p. 459.
- ANGLADE. — Histologie de la paralysie générale. *Arch. de Neurologie*, 1898.
- Paralysie générale et tuberculose. — *Rev. de neurologie*, 1905.
- ARNAUD. — A propos de la descendance des paralytiques généraux. *Journal de Neurol.* — Société médico-psychol., 30 janvier 1899.
- BABONNEIX. — Les idées de grandeur dans les paralysies générales du jeune âge. *Revue des Maladies de l'Enfance*, mars 1906.
- BALLET. — *Mercredi médical*, 1892.
- *Traité de Médecine : Les psychoses.*
- BALLET et ROGUES DE FURSAC. — In *Traité de Médecine. Article : Paralysie générale.*
- BATTAREL. — Quelques remarques sur la paralysie générale des indigènes musulmans. *Rev. neurol.*, 1904, p. 755.
- BELLETRUD. — Un cas de paralysie générale traumatique. *J. de Méd. lég. psychiât*, 25 octobre 1906, p. 755.
- BOULENGER. — Aphasie et démence avec paralysie générale

- probable. *Journal de Neurologie*, 5 mars 1907. — *Encéphale*, 1907, n° 6.
- BOUR. — Rapports de la tuberculose et de la paralysie générale. *Th. de Paris*, 1903. — *Rev. neurol.*, 1904, p. 147.
- BOURNEVILLE. — Contribution à la démence épileptique. *Arch. de Neurologie*, 1880.
- BRISAUD. — Rapport du traumatisme et de la paralysie générale. *Congrès de Lille*, août 1906.
- CARRIER de LYON et CARLE. — Congrès des Aliénistes de Toulouse, 1897. *Etiologie de la paralysie générale*.
- CHARCOT. — *Arch. de Neurologie*, 1892.
- CHARCOT et DUTIL. — Sur un cas de paralysie générale à début précoce. *Mercredi médical*, 1892.
- CHARCOT et BLOCQ. — Paralysie juvénile. *Mercredi médical*, 1892, n° 6.
- COLLET. — Un cas de paralysie générale pouvant être considéré comme d'origine traumatique. *Soc. méd. psychol.*, 29 octobre 1906.
- COMBEMALE. — Rapports entre paralysie générale précoce et syphilis ancestrale. *Bulletin médical*, 1891.
- Congrès de Lyon. *Du rôle de l'alcoolisme dans l'étiologie de la paralysie générale*.
- Congrès de Lille. *Paralysie générale traumatique*, 1906.
- CROCQ. — De l'hérédité dans l'étiologie de la paralysie générale. *J. de neurol.*, 1899.
- Un cas de paralysie générale septicémique. *Bull. Société méd. de Belgique*, février 1903.
- CULLERE. — Paralysie générale chez une imbécile. *Annales médico-psychol.*, avril 1899.

- DELMAS. — Paralytic générale des adolescents. Th. de Bordeaux, 1899.
- DEROUBAIX. — Un cas de paralytic générale juvénile. Bulletin de la Société de Médecine mentale de Belgique, 1907, p. 187-196.
- DESTRÉ (de Bruxelles). — Congrès de Rome, 1894. Sur l'inégalité pupillaire.
- DETRAIN. — A propos de la paralytic générale. Journal de Médecine de Bruxelles, 1904.
- DEVAY. — Deux obs. de paralytic générale juvénile, 1901. XI^e Congrès des Aliénés et Neurol. de Limoges. Rev. Neurol., 792.
- DREYFUS. — Quel rôle joue l'endogenèse dans l'étiologie de la paralytic générale.
- DUCOSTE. — Les hallucinations de la paralytic générale, Revue générale. Encéphale, 1907, n^o 2, p. 158.
- Note sur les interprétations délirantes de la paralytic générale. Rev. psychol., février 1907, p. 71. Encéphale, 1907, n^o 6, p. 652.
- DUPREZ et PAGNIEZ. — Paralytic générale précoce chez un débile hérédo-syphilitique, 1902. Arch. neurol., p. 384.
- FOURNIER. — Paralytic générale infantile. Acad. de Médecine, janvier 1895.
- GIRG. — Un cas de paralytic générale précoce. Spécificité héréditaire ou acquise. Ann. médico-psychol., 1904, p. 76.
- HALLOPEAU. — Académie de Médecine, 14 mars 1905.
- HANSHALTER. — Cerveaux de trois enfants morts de paralytic générale progressive. Rev. neurol., 1898.

HENRY. — Contribution à l'étude des rapports de la syphilis et de la paralysie générale juvénile et de la paralysie générale conjugale. Th. de Bordeaux, 1894.

JOFFROY. — Dégénération et paralysie générale. Revue de Psychiâtrie, 1898.

— Sur un cas de paralysie générale juvénile à début spinal. Rev. de Psych., n° 6, 1898.

JOFFROY. — Paralysie générale tabétiforme. Méd. mod., 4 février 1903. — Rev. Neur., 1903, p. 717.

— Congrès de Blois.

— Nature de la paralysie générale et traitement par le mercure. Acad. de Méd., 11 avril 1905.

JOFFROY et RABAUD. — Sur un cas de paralysie générale juvénile à lésions tabétiformes des cordons postérieurs. Arch. neurol., juillet 1898.

— Paralysie générale chez deux dégénérés. Gazette des Hôpitaux, 1902, p. 948.

— Association de tabes et de paralysie générale. Congrès de Bruxelles. Rev. neurol., 1903, p. 1081.

JOFFROY et LÉRI. — Histologie de la paralysie générale. Encéphale, 1907.

KELPIN. — Traumatisme et paralysie générale. Encéphale, 1907, n° 2, p. 197.

KLIPPEL. — Paralysie générale progressive. Arch. générales de Médecine, juin 1898. — Arch. de Neurologie, 1898-1899.

— Congrès de Bruxelles, 1903. Histologie de la paralysie générale.

— Paralysie générale tuberculeuse. Syndrome paralyti-

- que par encéphalite tuberculeuse. *Rev. neurol.*, 15 avril 1905, p. 377.
- KLIPPEL et LIHERMITTE. — Démence précoce. *Anat. path. et Pathogénie*, 1904. *Rev. de Psychiâtrie*, n° 2.
- LALANNE. — Un cas de paralysie juvénile.
- LANGERÉAUX. — *Acad. de Méd.*, 14 mars 1905.
- LEGRAIN. — Paralysie générale chez des adolescents. *Annales de la policlinique de Paris*, 1893
- MARIE et VIOLET. — Traumatismes multiples et paralysie générale. *Progrès médical*, 11 novembre 1903.
- MARIE. — Démences de la puberté. *Arch. de Neurol.*, 1904, p. 232.
- Recherches nouvelles de l'Ecole écossaise relativement à la paralysie générale. *Rev. de Psych.*, septembre 1906. — *Encéphale*, 1902, n° 2, p. 194.
- MARANDON DE MONTYEL. — *Rev. de Médecine*, 1898. Diagnostic différentiel de paralysie générale et de l'alcoolisme. *Congrès de Toulouse*.
- MARCHAND. — Un cas de paralysie générale juvénile. *Ann. médico-psych.*, 1900, t. II, p. 453.
- Un cas de paralysie générale juvénile avec examen micrographique. *Bull. Soc. anat. de Paris*, 1902, p. 77.
- MARCHAND et VURPAS. — Considérations sur la paralysie générale à propos d'un cas de syphilis héréditaire chez une jeune fille.
- MOUSSOUS. — De la forme infantile de la paralysie générale. *Congrès de Rome*, 1894. — *Médecine moderne*, 1894.
- *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1891-1893.

MOUSSOUS. — Traité des maladies de l'enfance. Paralyse générale juvénile.

MULLER. — Un cas de paralyse générale chez la mère et chez l'enfant, in *Rev. neurol.*, 1898.

PARIS. — La paralyse générale. Congrès de Neurologie de Bruxelles. — *Rev. neurol.*, 1897-1898.

PIERRET. — Paralyse générale des tabétiques. Congrès de Bruxelles. — *Rev. neurol.*, 1903, p. 829.

REGIS. — Note sur la paralyse générale prématurée survenue à l'âge de neuf ans. *Bulletin de la Soc. de Méd. de Bordeaux*, 23 février 1883.

— Un cas de paralyse générale à dix-sept ans. *Bull. de la Soc. anatom. de Bordeaux*, 8 mai 1885.

— *Archives cliniques de Bordeaux*, 1892.

— Deux nouveaux cas de paralyse générale juvénile héréditaire. *Bull. de la Soc. de Méd. de Bordeaux*, 7 déc. 1894. — *Acad. de Méd.*, 30 mai 1895.

— *Annales médico-psychol.*, mai-juin 1898.

— Descendance des paralytiques généraux. *Intermédiaire des Aliénés et Neurologistes*, août-oct. 1899.

— *Tribune médicale*, 1905.

Rapports du traumatisme et de la paralyse générale, 1907.

RAYMOND. — *Semaine médicale*, 1892.

— Rapports du tabes et de la paralyse générale, 1892.

— *Archives de Neurologie*, 1894.

— Un cas de paralyse générale précoce. *L'Indép. médical.*, n° 31, 1898.

— *Rev. de Psychiâtrie*, février 1899.

— Paralyse générale infantile. *Semaine médicale*, n°3, p. 19, 1900.

RAYMOND. — Deux cas de paralysie générale progressive chez un homme de trente-deux ans et un adolescent de seize.
p. 2131.

Arch. générales de Médecine, 1905, t. II, n° 34,

— Académie de Médecine, 7 mars 1905.

RAYMOND et SÉRIEUX. — Paralysie générale. In *Traité de Médecine et de Thérapeutique*.

REY et MANIÈRE. — *Ann. médico-psychol.*, 1883.

ROCQUES DE FURSAC. — Stigmates physiques de dégénérescence chez les paralytiques généraux. *Rev. neurol.*, 1900, p. 88.

SAINT-MAURICE (DE). — Paralysie générale juvénile. *Th. de Paris*, 1896.

SAPARITO. — Un cas de paralysie générale avec syphilis héréditaire. *Annales médico-psychol.*, juil.-août 1898.

SÉRIEUX et FARNARIER. — Paralysie générale et syphilis. *Bulletins de la Société médicale des Hôpitaux*, 2 nov. 1899.

SÉRIEUX et DUCOSTE. — Formes cliniques de la Paralysie générale, 16 mars 1902.

SOLLIER. — Paralysie générale juvénile d'origine hérédosyphilitique. *Soc. méd. psych.*, nov. 1897.

THIRY. — De la paralysie générale progressive du jeune âge. *Th. de Nancy*, 1898.

TOULOUSE. — Paralysie générale chez un enfant simulant l'idiotie. *Progrès médical*, n° 20, 1899.

TOULOUSE et MARCHAND. — *Soc. de Méd. des Hôpitaux*, 23 juin 1899.

— Paralysie générale et Epilepsie, 1899. *Rev. de Psychologie*.

VALLON. — La famille des Paralytiques généraux. *Congrès*

international de Paris. — Arch. de Neurol., 1900,
p. 486.

VALLON. — Paralyse générale précoce. Rev. de Psychiâtrie,
1899.

VALLON et WAHL. — Gommès syphilitiques et Paralyse générale. France médicale, 1897 et 1898. Rev. neurol.,
1898. p. 729.

VURPAS. — Paralyse générale juvénile, 1901.

VRAIN. — Paralyse générale à début précoce. Th. de Paris,
1887.

